Федеральное государственное автономное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»
Минздрава России

На правах рукописи

Звонкова Наталья Георгиевна

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА, ДИЕТОТЕРАПИЯ И ПРОФИЛАКТИКА В УСЛОВИЯХ МНОГОПРОФИЛЬНОГО СТАЦИОНАРА

3.1.21. Педиатрия

Диссертация на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Научный консультант:

доктор медицинских наук, профессор

Боровик Т.Э.

Москва 2024 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ…… 6

ГЛАВА 1. Недостаточность питания у детей с различными заболеваниями (обзор литературы)……. 16

1.1. Недостаточность питания у детей (современное представление) 16

1.2. Классификация недостаточности питания…….. 18

1.3. Скрининг нутритивного риска у госпитализированных детей…. 25

1.4. Частота недостаточности питания у детей с заболеваниями…… 32

1.5. Особенности недостаточности питания и методов ее диетологической коррекции у детей с различными заболеваниями... 37

ГЛАВА 2. Материалы и методы исследования…….. 68

ГЛАВА 3. Оценка нутритивного риска у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар…….. 86

3.1. Адаптация и валидация русскоязычной версии опросника STRONGkids…….. 86

3.2. Влияние недостаточности питания на продолжительность госпитализации……. 103

3.2.1. Частота недостаточности питания у детей с различными заболеваниями……... 103

3.2.2. Острая недостаточность питания…….. 106

3.2.3. Хроническая недостаточность питания…… 108

3.3. Продолжительность госпитализации у детей с различными заболеваниями и нутритивным статусом……... 108

3.4. Динамика массы тела в зависимости от продолжительности госпитализации……. 111

Алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар…….. 115

ГЛАВА 4. Характеристика нутритивного статуса детей с хронической сердечной недостаточностью. Особенности диетотерапии недостаточности питания…….. 116

4.1. Характеристика нутритивного статуса детей с кардиомиопатиями…… 117

4.2. Характеристика нутритивного статуса детей с врождёнными пороками сердца……... 122

4.3. Оценка белков сыворотки крови у детей с хронической сердечной недостаточностью ……. 125

4.4. Сравнительная оценка недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца …… 127

4.5. Оценка фактического питания и диетотерапия недостаточности питания у детей первого года жизни с кардиологическими заболеваниями …… 132

4.5.1. Анализ фактического питания детей первого года жизни с заболеваниями сердца и ХСН…….. 132

4.5.2. Организация нутритивной поддержки детей первого года жизни с ХСН на грудном и искусственном вскармливании…… 135

4.5.3. Оценка эффективности диетотерапии недостаточности питания у детей первого года жизни с ХСН…….. 151

Алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей 1-го года жизни с хронической сердечной недостаточностью……. 154

4.6. Оценка питания и диетотерапия недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца старше 1 года…….. 155

Алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей старше 1 года с хронической сердечной недостаточностью……. 161

4.7. Оценка эффективности диетотерапии недостаточности питания

у детей с заболеваниями сердца, осложнёнными хронической сердечной недостаточностью…… 162
4.8. Характеристика нутритивного статуса детей с врождёнными пороками сердца после операции Фонтена, осложненными белок-теряющей энтеропатией. Диетологическая коррекция недостаточности питания……. 172
4.8.1. Особенности нутритивного статуса детей с врождёнными пороками сердца после операции Фонтена, осложнёнными белок-теряющей энтеропатией…….. 172
4.8.2. Диетотерапия в комплексном лечении детей с белок-теряющей энтеропатией и недостаточностью питания …… 177
ГЛАВА 5. Характеристика нутритивного статуса детей со спастическим церебральным параличом. Особенности диетотерапии недостаточности питания…… 185
5.1. Сравнительная оценка антропометрических показателей у детей с ДЦП с использованием специфических кривых роста и диаграмм роста ВОЗ……..……. 191
5.2. Оценка нутритивного статуса детей со спастическим ДЦП с использованием рекомендаций ESPGHAN ……..…….. 195
5.3. Характеристика питания детей со спастическим ДЦП …..…… 207
5.4. Организация нутритивной поддержки детей со спастическим ДЦП …….. 211
5.5. Оценка эффективности нутритивной поддержки больных с ДЦП и недостаточностью питания …… 217
5.6. Перевод, межкультурная адаптация и валидация «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST)»…… 225
Алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики

недостаточности питания в рамках диетологического сопровождения детей со спастическим ДЦП, поступающих на реабилитацию …….. 233

ГЛАВА 6. Предикторы недостаточности питания у детей с хирургической патологией…… 234

ГЛАВА 7. Заключение…… 243

ВЫВОДЫ…… 259

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ…… 261

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ……. 263

ПРИЛОЖЕНИЕ 1. Система классификации способности принятия пищи и жидкости EDACS…… 302

ПРИЛОЖЕНИЕ 2. Русскоязычная версия опросника STRONGkids (Screening Tool for Risk on Nutritional status and Growth) для оценки нутритивного риска у госпитализированных детей……. 305

ПРИЛОЖЕНИЕ 3. Русскоязычная версия «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST)»……... 307

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ……. 309

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Недостаточность питания (НП) у детей продолжает оставаться актуальной проблемой мирового здравоохранения. По данным ВОЗ, в мире в 2022 г. истощение определялось у 45 млн. (6,8%) детей в возрасте до 5 лет, в том числе тяжёлой степени у 13,6 млн., задержка роста отмечалась у 148,1 млн. (22,3%) детей [302]. В странах с развитой экономикой основной причиной НП у детей является не дефицит питания в силу социально-экономических факторов, а наличие заболеваний. По данным исследований за последние 15 лет, от 4 до 13% детей поступают в больницы Европы, Турции, Канады с острой умеренной/тяжёлой НП, от 2,5 до 17% - с хронической [169]. Нутритивная недостаточность является независимым фактором риска высокой частоты осложнений, в том числе инфекционных, снижения эффективности этиотропной и симптоматической терапии при лечении хронических заболеваний, увеличения сроков реконвалесценции и продолжительности госпитализации, а, соответственно, затрат на лечение [108]. Показано, что продолжительность госпитализации пациентов с НП в 1,9 раз больше, а затраты на лечение в 1,7 раз выше, чем у детей с адекватным нутритивным статусом [159].

Вместе с тем, НП у детей, поступающих на лечение в стационар, может оставаться не диагностированной в связи с отсутствием стандартизированных подходов и консенсуса относительно оценки пищевого статуса и критериев НП. Следовательно, значительное число детей своевременно не получают необходимую нутритивную поддержку, которая предоставила бы им дополнительные преимущества в лечении заболевания [172].

Госпитализация также может отрицательно влиять на состояние питания детей, что обосновывает необходимость проведения нутритивного скрининга. Основной его целью является определение групп риска по развитию НП и

детей, нуждающихся в углублённой оценке пищевого статуса, рекомендациях по питанию и нутритивной поддержке, которые потенциально могут положительно повлиять на краткосрочные и долгосрочные результаты лечения, а также его прогноз [194].

Доказано, что использование нутритивной поддержки специализированными смесями для дополнительного перорального питания эффективно у госпитализированных детей с риском НП и при её наличии, что может обеспечить экономически эффективный подход к улучшению педиатрической стационарной помощи [200]. Роль врача-диетолога, в этой связи, становится первостепенной.

Степень разработанности темы

Недостаточность питания у детей с различными заболеваниями является актуальной проблемой педиатрии и детской диетологии и предметом большого числа зарубежных исследований в связи с её высокой распространенностью, доказанным негативным влиянием на течение основного заболевания и иммунный ответ, риск инфекционных осложнений, увеличение продолжительности пребывания в стационаре и затраты на лечение [142, 162, 169]. Вместе с тем, данные о частоте НП у детей, поступающих на лечение в многопрофильные педиатрические стационары Российской Федерации, и её влиянии на клинические исходы отсутствуют.

Оценка пищевого статуса – комплексный процесс, требующий определённых знаний, квалификации и оборудования, позволяет выявлять детей, уже имеющих истощение или задержку роста как проявление НП. Для оценки нутритивного риска у детей, поступающих на лечение в стационар, в мире используется скрининг с помощью различных опросников, таких как инструмент скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей (STRONGkids) и других [168]. Это позволяет своевременно оказывать диетологическую помощь детям, как имеющим НП, так и угрожаемым по её

развитию. Большинство инструментов разработаны и валидированы в англоговорящих странах, что делает невозможным их использование в русскоязычной среде. В Российской Федерации нутритивный скрининг у детей, поступающих на лечение, отсутствует, как и инструменты для его проведения.

На протяжении последних 20 лет вопросам оценки пищевого статуса и организации нутритивной поддержки детей с соматическими и хирургическими заболеваниями был посвящён ряд отечественных диссертаций, выполненных в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России [10, 16, 41, 48, 52]. В настоящее время появились новые возможности и методы для комплексной оценки пищевого статуса и организации нутритивной поддержки у детей с НП или риском её развития. Разработаны отечественные и зарегистрированы зарубежные специализированные продукты энтерального питания, которые различаются по составу, способу введения, возрасту назначения и могут быть эффективными в случае своевременного и адекватного их использования.

Учитывая вышесказанное, является важным установить частоту НП у детей с различными заболеваниями, поступающих на лечение в стационар, её влияние на продолжительность госпитализации, необходимость адаптировать и валидировать инструмент для оценки нутритивного риска, что будет способствовать раннему выявлению детей с НП и риском её развития, назначению нутритивной поддержки для предупреждения ранних и отсроченных последствий, что обусловливает актуальность данного исследования.

Цель исследования

Разработать систему дифференцированной диагностики недостаточности питания и алгоритмы персонифицированной нутритивной поддержки детей с соматическими, неврологическими и хирургическими заболеваниями в условиях многопрофильного стационара.

Задачи исследования

1. Адаптировать, валидировать и внедрить в педиатрическую практику для оценки нутритивного риска русскоязычную версию опросника STRONGkids.
2. Установить частоту недостаточности питания у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар, и её влияние на продолжительность госпитализации.
3. Оценить нутритивный статус, установить предикторы недостаточности питания и разработать дифференцированные подходы к назначению лечебного питания у детей с кардиологическими заболеваниями и умеренной/тяжёлой недостаточностью питания.
4. Провести всестороннюю оценку пищевого статуса детей со спастическим церебральным параличом и обосновать персонифицированный подход к нутритивной поддержке.
5. Адаптировать и валидировать инструмент скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST).
6. Выявить предикторы недостаточности питания у детей с хирургической патологией для обоснования необходимости предоперационной нутритивной подготовки.
7. Разработать алгоритмы диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар и оценить их эффективность.

Научная новизна

Впервые в Российской Федерации для оценки нутритивного риска у госпитализированных детей в возрасте от 1 мес. до 18 лет адаптирована и валидирована русскоязычная версия опросника STRONGkids.

Впервые проведён скрининг нутритивного риска у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар, показавший, что 10,7% пациентов

имеют высокий риск НП на протяжении госпитализации, из них большинство - дети с муковисцидозом, неврологическими заболеваниями, воспалительными заболеваниями кишечника, хронической болезнью почек, заболеваниями сердца.

Впервые доказана необходимость проведения скрининга риска НП у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар, для своевременного диетологического вмешательства и назначения нутритивной поддержки.

Впервые установлена частота НП у детей с хроническими соматическими, неврологическими и хирургическими заболеваниями, которая различается в зависимости от характера заболевания и возраста пациентов.

Доказано, что острая НП у детей с хроническими заболеваниями является неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации, которая зависит от степени тяжести недостаточности питания.

Выявлены факторы риска острой НП у детей с кардиологическими заболеваниями и у пациентов с хирургическими заболеваниями в предоперационном периоде.

Впервые проведена межкультурная адаптация и валидация инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с ДЦП (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST).

Впервые разработаны алгоритмы диагностики и дифференцированной диетотерапии НП у детей с соматическими и неврологическими заболеваниями с учётом возраста, степени тяжести НП, патогенеза заболевания, показана их высокая эффективность.

Теоретическая и практическая значимость

Установлено, что НП у детей с соматическими, неврологическими и хирургическими заболеваниями имеет высокую частоту и является неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации.

Обоснована необходимость проведения скрининга нутритивного риска с помощью русскоязычной версии опросника STRONGkids у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар для выявления группы высокого риска НП.

Показано, что каждый 9-й пациент, поступающий на лечение, имеет острую умеренную/тяжёлую НП, а каждый 10-й больной - высокий риск развития НП на протяжении госпитализации, что требует консультации врача-диетолога и назначения нутритивной поддержки.

В ходе исследования показано, что оценка пищевого статуса детей с ДЦП и выявление нуждающихся в нутритивной поддержке является сложной задачей, в связи с чем была проведена межкультурная адаптация и валидация инструмента скрининга нарушений кормления/глотания и недостаточности питания у детей с ДЦП (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST).

Показано, что у детей с различными заболеваниями требуется диетотерапия продолжительностью более 6 месяцев для лечения тяжёлой недостаточности питания.

Доказано, что диетологическое сопровождение и индивидуальная, адекватно и своевременно организованная нутритивная поддержка с использованием диет и современных специализированных продуктов энтерального питания и разработанных нами способов оптимизации нутритивного статуса, позволяют добиться улучшения общего состояния, коррекции НП, положительной динамики показателей физического развития детей.

Разработан алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики НП у детей, поступающих на лечение, который может быть использован в многопрофильных педиатрических стационарах.

Методология и методы исследования

Исследование проведено с соблюдением всех этических норм. Дети, достигшие 14-летнего возраста, а также родители/опекуны детей, включённых в

исследование, подписывали информированные согласия. Научная работа выполнялась в два этапа. Первая часть исследования включала перевод, языковую и межкультурную адаптацию инструмента скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей (STRONGkids). Использовался социологический метод, лингвистической стратификации и проведение проспективного исследования по валидации адаптированной русскоязычной версии данного опросника с участием 419 пациентов в возрасте от 1 мес. до 18 лет, среди которых 314 - соматического и неврологического профиля, 105 больных хирургического профиля.

Во второй части проспективного нерандомизированного исследования, для диагностики НП у 884 пациентов с различными заболеваниями (388 детей соматического профиля, 291 ребёнок с неврологическими нарушениями, 205 детей с хирургическими заболеваниями), поступавших на лечение в многопрофильный стационар, и оценки эффективности диетотерапии применялся комплекс клинических, антропометрических, лабораторно-инструментальных, диетологических, специальных и статистических методов исследования. Программа исследования была одобрена Локальным независимым этическим комитетом ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

1. Недостаточность питания у детей с различными заболеваниями имеет высокую частоту, которая зависит от характера патологии, возраста, критериев оценки нутритивного статуса.
2. Дети с недостаточностью питания более длительно пребывают в стационаре, по сравнению с пациентами с адекватным нутритивным статусом, что обосновывает необходимость проведения нутритивного скрининга.
3. Скрининг нутритивного риска с использованием валидированного опросника позволяет выявлять не только детей с недостаточностью

питания, но и с адекватным пищевым статусом, имеющих высокий риск ухудшить его на протяжении госпитализации.

4. Своевременное и адекватное назначение персонифицированной нутритивной поддержки с использованием разработанных методов и специализированных продуктов лечебного питания является эффективным в коррекции НП.
5. Разработанная система дифференцированной диагностики недостаточности питания и алгоритмы персонифицированной нутритивной поддержки позволяют проводить диагностику, диетотерапию и профилактику НП у большинства детей в условиях многопрофильного стационара.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Диссертация соответствует шифру 3.1.21. Педиатрия и направлениям исследования пп. №1, 2, 3, 5, 6.

Внедрение результатов исследования

Основные результаты исследования внедрены в клиническую практику лаборатории питания здорового и больного ребёнка, отделения психоневрологии и нейрореабилитации, кардиологического отделения, хирургического отделения с неотложной и плановой помощью, хирургического торакального отделения, консультативно-диагностического центра ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ГБУЗ г. Москвы «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы» (ГБУЗ «НПЦ ДП ДЗМ»).

Материалы работы внедрены в учебный процесс кафедры педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья им. Н.Ф.Филатова Первого МГМУ им. И.М.Сеченова (Сеченовский университет), кафедры педиатрии и общественного здоровья Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России,

кафедры гастроэнтерологии и диетологии ФДПО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Данные исследования представлены в руководстве для врачей «Клиническая диетология детского возраста» (2015), «Национальной программе по оптимизации обеспеченности витаминами и минеральными веществами детей России» (2017), «Программе оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации» (2019), монографии «Оптимизация нутритивной поддержки в комплексном лечении детей с хирургической патологией» (2022).

Степень достоверности результатов

Достоверность результатов диссертационной работы подтверждена репрезентативностью выборки пациентов, использованием современных и информативных методов исследования с оценкой полученных результатов, а также способами статистической обработки материала.

Апробация работы

Результаты исследования были доложены на Всероссийском конгрессе диетологов и нутрициологов с международным участием «Здоровое питание: от фундаментальных исследований к инновационным технологиям» (Москва, 2014, 2016), ежегодных конгрессах Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и питания ESPGHAN (Прага 2017, Женева 2018, Глазго 2019, Милан 2024), Втором национальном междисциплинарном конгрессе с международным участием «Физическая и реабилитационная медицина в педиатрии: традиции и инновации» (Москва, 2019), Межрегиональной научно-практической конференции «Актуальные проблемы детской гастроэнтерологии и нутрициологии» (Барнаул, 2022), Межрегиональной научно-практической конференции «Нутритивные технологии в педиатрии» (Екатеринбург, 2022), Всероссийском научно-практическом форуме с международным участием «Неотложная детская хирургия и травматология» (Москва, 2022, 2023, 2024), Всероссийской научно-

практической конференции с международным участием «Детская хирургия – вчера, сегодня, завтра» (к 100-летию со дня рождения Ю.Ф. Исакова) (Москва, 2023), Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «ORPHA-DA редкие болезни от истоков к перспективам» (Москва, 2022, 2023), I Всероссийском Форуме с международным участием «Здоровье детей – национальный приоритет России» (Москва, 2024).

Публикации результатов исследования

По материалам исследования опубликовано 39 научных работ, в том числе 21 публикация в рецензируемых научных изданиях, рекомендованных ВАК Минобрнауки РФ для опубликования основных результатов диссертаций, из них 17 статей и 4 патента на изобретения, 2 монографии, 1 учебное пособие.

Личный вклад автора

Автор являлся исполнителем научно-исследовательских тем, в рамках которых выполнено данное исследование. Лично определил цель, задачи и дизайн исследования, методические подходы к его выполнению, провёл сбор первичного материала, выполнял оценку пищевого статуса, разработал алгоритмы нутритивной поддержки и оценил их эффективность, провёл межкультурную адаптацию и валидацию 2-х международных опросников. Автором проведено формирование баз данных, статистическая обработка материалов исследования, анализ полученных результатов, подготовка и публикация статей по теме диссертации.

Объём и структура диссертации

Диссертация изложена на 310 страницах компьютерного текста, включает введение, обзор литературы, описание материалов и методов исследования, 4 главы собственных исследований, 4 алгоритма, заключение, выводы, практические рекомендации, 3 приложения. Список литературы состоит из 332 источников, из них 277 зарубежных и 55 отечественных. Работа содержит 107 таблиц, 36 рисунков, 5 клинических примеров.

ГЛАВА 1. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ (обзор литературы)

1.1. Недостаточность питания у детей (современное представление)

Проблема недостаточности питания (НП) у детей продолжает оставаться актуальной в XXI веке. По данным ЮНИСЕФ, ВОЗ и Всемирного банка, в 2018 году во всем мире 49 миллионов (7,3%) детей в возрасте до 5 лет имели острую недостаточность питания (истощение), из них примерно 20 миллионов – тяжелой степени, что делает их чрезвычайно уязвимыми к развитию острых или хронических инфекционных и/или диарейных заболеваний и способствует высоким показателям смертности [302]. Согласно оценкам, в 2019 г. в мире умерло 5,2 миллиона детей в возрасте до пяти лет, НП явилась причиной около 45% всех случаев детской смертности. Нищета, голод и войны являются основными причинами НП у детей, которая исторически считалась проблемой исключительно развивающихся стран.

В то время как в странах с низким уровнем дохода НП часто объясняется ограниченным доступом к продовольствию и/или медицинскому обслуживанию, у детей, проживающих в высокоразвитых странах и странах с переходной экономикой, она часто развивается на фоне острого или хронического заболевания [19, 30, 173, 176].

Недостаточность питания у детей с различными заболеваниями, поступающих на лечение, является серьезной многофакторной медицинской проблемой [73, 158, 196, 248].

По сравнению со взрослыми дети имеют более низкие запасы питательных веществ, более высокие потребности в них на единицу массы тела с учетом роста и особенно уязвимы к недоеданию [27, 49, 161].

При наличии заболеваний, которые способствуют увеличению потребностей в питательных веществах, недостаточное питание может в

долгосрочной перспективе негативно повлиять на траекторию роста и когнитивное развитие детей [147, 248].

Доказано, что плохое состояние питания ребенка при поступлении в стационар или его ухудшение во время госпитализации негативно влияет на клинические исходы, приводя к нарушению иммунного ответа, высокому риску инфекций и осложнений основного заболевания, и, как следствие, к задержке выздоровления и длительной продолжительности пребывания в больнице, что увеличивает финансовое бремя на систему здравоохранения (стоимость стационарного дня, лечение) и ограничивает доступность больничных коек для других пациентов [114, 124, 143, 159, 162, 254].

Проведенное в Канаде исследование показало, что дети с НП, перенёсшие торакальные или абдоминальные хирургические вмешательства, с большей частотой имели инфекционные осложнения и длительную послеоперационную продолжительность госпитализации по сравнению с пациентами с адекватным нутритивным статусом [269].

В проспективном наблюдательном исследовании, включавшем 44 педиатрических клиники Нидерландов, было показано, что пациенты с острой НП находились в стационаре в 1,5 раза дольше, чем хорошо питающиеся пациенты [183].

Freijer K. с соавт. (2013, 2018) провели анализ, оценив дополнительные расходы, которые ассоциированная с заболеванием НП налагает на систему здравоохранения Нидерландов. По их оценкам, ежегодные дополнительные медицинские расходы, связанные с острой НП, имеющей у госпитализированных детей распространенность 12%, составили 51 миллион евро [142, 143].

В ретроспективном исследовании Carvalho-Salemi J. с соавт. (2018), включавшем 2,1 миллиона пациентов в возрасте от 1 мес. до 17 лет, ежегодно госпитализируемых в период с 2002 по 2011 г. в стационары США, более 54600 имели закодированный в соответствии с Международной классификацией

болезней (МКБ) диагноз НП, национальная распространенность при этом составила 2,6%. Общая распространенность НП увеличилась с 1,9% в 2002 г. до 3,7% в 2011 г. У пациентов с НП наблюдались худшие клинические исходы, более длительные сроки пребывания и повышенные затраты на стационарное лечение [106].

В последующем анализе, проведенном этими же авторами, с 2012 по 2019 гг. распространенность НП увеличилась с 3,9% до 6,4% - больше, чем за предыдущие 4 года (с 2,6% до 3,6%). Дети с НП дольше пребывали в стационаре (11,2 против 6,4 дней), что сопровождалось более высокими затратами на лечение (31 000 долларов США против 16 746 долларов США) и повышенным уровнем смертности пациентов (8,7 против 3,9 случаев на 1000) по сравнению с детьми без недостаточности питания [107, 108].

Авторы пришли к выводу, что НП останется плохо диагностированной в условиях стационара, если полагаться только на коды *Международной классификации болезней*, что подчеркивает необходимость в сравнительном анализе для определения истинной распространенности НП и ее стоимости для детей, семей и организаций здравоохранения.

Таким образом, раннее выявление детей с НП или риском ее развития, является необходимым для своевременного вмешательства и предупреждения задержки роста и других серьезных последствий, таких как иммунологическая резистентность, нарушение когнитивного развития. Это обуславливает важность проведения таких исследований в Российской Федерации.

1.2. Классификация недостаточности питания

В настоящее время нет консенсуса по определению недостаточности питания у детей. Это частично объясняет различия в статистике распространенности НП и влияет на результаты лечения, поскольку исключает своевременное выявление детей с риском развития НП/недостаточностью питания.

На протяжении многих лет для описания НП у детей использовались различные определения и методы классификации на основе антропометрических параметров (масса тела, рост, окружность средней трети плеча).

В 1956 году Gomez F. с соавт. (1956) представили одну из самых ранних систем классификации НП по проценту долженствующей массы тела для возраста [155]. Однако этот классификационный подход опирался исключительно на измерении массы тела и имел недостатки. Во-первых, его применение было не всегда возможно в развивающихся странах, где многие родители не знают точного возраста своего ребенка. Во-вторых, многие дети с низким ростом часто ошибочно классифицировались как сильно истощённые, в то время как их вес соответствовал росту [224].

В 1959 г. был введен термин «белково-энергетическая недостаточность», как совокупный дефицит потребления энергии и белка, который в дальнейшем был заменен на понятие «острая недостаточность питания» [242]. Оба определения характеризуют НП у детей как состояние, при котором дефицит энергии, белка и других питательных веществ приводит к неблагоприятным последствиям для тканей и функций организма, а клинически – «потере массы тела и ее дефициту по отношению к долженствующей массе тела по росту» [182].

В 1972 году Waterlow J.C. предложил определять острую НП независимо от возраста и использовать для этого показатель вес по отношению к росту [308]. Он первым дифференцировал острую НП, или истощение (характеризуется процентом от медианы массы тела к росту), от хронической НП или задержки роста (характеризуется процентом от медианы роста к возрасту). В своей статье Waterlow J.C. писал: «Таким образом, детей можно разделить на четыре широкие категории, которые качественно отличаются друг от друга: а) нормальные; б) истощённые, но не без задержки роста, то есть с острой недостаточностью питания; в) истощённые и с задержкой роста - то есть

страдающие острым или хроническим недоеданием; и (г) низкорослые, но не истощённые… Остающаяся проблема заключается в том, чтобы распределить эти категории на количественной основе и определить соответствующие группировки таким образом, чтобы каждая категория была подразделена в зависимости от степени тяжести» [308].

В 1999 году ВОЗ в своём руководстве по борьбе с тяжёлой НП рекомендовала оценивать состояние питания в соответствии с наличием отёков, с помощью антропометрических показателей (масса тела, рост, окружность средней трети плеча) и отклонения их индексов от медианы (Z-scores масса тела к росту, рост к возрасту, ИМТ к возрасту) [325]. Анализ, проведенный ВОЗ и ЮНИСЕФ, показал, что дети с Z-score масса тела к росту менее -3 SD имели в 9 раз больший риск смерти, чем дети с Z-score -1 SD. ВОЗ классифицировала острую НП как умеренную (отсутствие отека и Z-score от −2 до −3) или тяжелую (наличие отека и Z-score <−3). Лёгкая НП не была включена в данную классификацию (таблица 1).

Таблица 1. Критерии недостаточности питания у детей [325]

	Классификация	
	Умеренная НП	Тяжёлая НП
Симметричные отёки	нет	да
Z-score масса тела к росту	<-2 ≥-3	<-3 (тяжёлое истощение)
Z-score рост к возрасту	<-2 ≥-3	<-3 (тяжёлая низкорослость)

Для подростков в возрасте 10-18 лет показатель ИМТ к возрасту менее 5 перцентиля был рекомендован как индикатор худощавости, а показатель рост к возрасту менее 3 перцентиля или менее -2 SD от медианы как индикатор низкорослости.

На протяжении последних 60 лет альтернативной возможностью для выявления острой НП является оценка окружности средней трети плеча (ОСТП) [324]. Этот показатель хорошо коррелирует с изменением ИМТ и может использоваться в качестве независимого инструмента антропометрической оценки для диагностики НП у детей во всем мире [133, 326]. Классификация НП с использованием ОСТП, основанная на международных стандартах, была предложена ВОЗ в 2007 г. для детей в возрасте от 6 до 60 месяцев. В 2009 г. были пересмотрены пороговые значения ОСТП - <115 мм свидетельствует об острой тяжёлой НП, 115-125 мм – об умеренной НП. Дети, имеющие показатель ОСТП 125-134 мм, входят в группу риска острой НП [123].

В вышедшем в 2023 году руководстве ВОЗ по профилактике и лечению острой недостаточности питания у детей до 5 лет [315] используются те же критерии, а также подчеркиваются особенности используемой терминологии: «следует отметить, что слово «острый» здесь имеет иное значение, чем при других его употреблениях в медицинском контексте. «Острый» обычно относится к событию или состоянию, которое начинается и быстро ухудшается и, как следствие, не является «хроническим», для развития или ухудшения которого требуется много времени. Онако, условия, которые приводят к острой недостаточности питания, вполне могут развиваться в течение относительно длительного периода». Термин «острая недостаточность питания» в настоящее время наиболее известен и используется среди медицинских работников в национальных системах здравоохранения, а также в национальных и международных неправительственных организациях [315].

В 2013 году рабочая группа по определению НП у детей ASPEN (Американского общества парентерального и энтерального питания), дала определение НП - «дисбаланс между потребностями в питательных веществах и их потреблением, который приводит к совокупному дефициту энергии, белка

или микронутриентов и может негативно влиять на рост, развитие и иметь другие негативные последствия» [224].

Группа экспертов классифицировала НП по этиологии как первичную (в результате социально-экономических или поведенческих факторов), обусловленную недостаточным потребления пищи, и вторичную – в результате болезни/травмы, когда энергетический дисбаланс возникает из-за сниженного потребления/голодания (например, ограничение жидкости, сердечная недостаточность), повышенных потребностей/гиперметаболизма (например, ожоги), увеличения потерь (хроническая диарея, белок-теряющая энтеропатия, ожоги, протеинурия) и нарушения усвоения пищевых веществ (при мальабсорбции, муковисцидозе, синдроме короткой кишки). При некоторых заболеваниях возможно сочетание нескольких механизмов.

Впервые Mehta N. с соавт. (2013) подчеркнули роль воспаления и провоспалительных цитокинов, включая фактор некроза опухоли-α (TNFα), IL-1β и IL-6 в развитии НП: влияние на расход энергии, усвоение и обмен веществ, а также мышечный катаболизм при состояниях, связанных с хронической системной воспалительной реакцией (воспалительные заболевания кишечника, муковисцидоз, ювенильный идиопатический артрит), в острой фазе воспалительной реакции при критических состояниях, алиментарной кахексии и саркопении при раке и тяжёлой острой НП [92, 121, 273].

Были определены следующие ключевые концепции, которые необходимо учитывать при выявлении НП у детей: антропометрические переменные, длительность и тяжесть недоедания, этиологию и патогенез дисбаланса пищевых веществ и исходы. В предлагаемой практической схеме авторы классифицировали НП как острую или хроническую (с 3 месяцами в качестве порога), связанную с болезнью или не связанную, учитывали наличие или отсутствие воспаления и патогенетических механизмов, приводящих к снижению потребления/абсорбции пищевых веществ. Кроме того, в соответствии с руководящими принципами ВОЗ, рабочая группа ASPEN

рекомендовала выражать результаты антропометрических измерений в виде Z-score и определила легкую НП как Z-score от -1 до -1,9, умеренную - Z-score от -2 до -2,9 и тяжёлую - Z-score <−3. В дополнение к Z-scores массы тела к росту, роста к возрасту, ИМТ к возрасту, в качестве независимого показателя для диагностики острой НП при наличии однократного антропометрического измерения была указана ОСТП. Исследовательская группа рекомендовала использовать «измерения ОСТП как часть полной антропометрической оценки у всех пациентов», а также признала, что «показатель ОСТП – более чувствительный прогностический индикатор смертности у детей с НП, чем индекс соотношения веса к росту» [80, 224].

Измерение ОСТП значительно проще, быстрее и доступнее, чем массы тела и роста, и может быть рекомендовано в клинической практике, когда показатель массы тела адекватно не отражает состояние питания ребенка - у детей с периферическими отеками, асцитом, гидроцефалией, гепатоспленомегалией, с медикаментозным синдромом Кушинга, а также у тяжелобольных детей, когда точное взвешивание бывает невозможным (например, дети, находящиеся в ОРИТ или после хирургических операций) [23].

Для оценки антропометрических измерений рекомендовано использовать стандарты роста детей ВОЗ от рождения до двух лет и национальные диаграммы роста для детей в возрасте от 2 до 20 лет. У пациентов младше 2 лет также рекомендуется использовать Z-score массы тела к возрасту, а у детей до 3 лет окружность головы должна измеряться при каждом визите к врачу [224].

При наличии двух и более антропометрических измерений, скорость прибавки массы тела, потеря массы тела, замедление Z-score масса тела к росту и адекватность потребления пищевых веществ могут быть использованы как первичные показатели НП [80].

В 2022 году специальная группа Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и питания (ESPGHAN) по клинической НП в

своем практическом руководстве предложила выделять и дала определение *недостаточности питания, ассоциированной с заболеванием,* как «состояния, возникающего в результате несбалансированного питания или нарушения усвоения питательных веществ, которое вызывает клинически значимые неблагоприятные последствия для функционирования тканей и/или размера/состава тела и состояния здоровья» [169].

Для установления НП, ассоциированной с заболеванием, эксперты рекомендуют, помимо широко используемых критериев недоедания, таких как Z-score масса к возрасту, масса к длине/росту или индекс массы тела к возрасту <- 2 SD, учитывать снижение этих показателей с течением времени на ≥1 SD (таблица 2).

Таблица 2. Антропометрические параметры острой умеренной/тяжелой недостаточности питания у детей с заболеваниями [169]

<table>
<tr><td colspan="2">Антропометрические параметры</td></tr>
<tr><td>При однократном измерении</td><td>При многократных измерениях</td></tr>
<tr><td>Z-score масса к росту/ масса к длине <-2 SD</td><td rowspan="3">Снижение Z-score масса к возрасту/масса к росту/ масса к длине на ≥1 SD</td></tr>
<tr><td>Z-score масса к возрасту <-2 SD</td></tr>
<tr><td>Z-score ОСТП к возрасту <-2 SD</td></tr>
</table>

Поскольку этиология НП, ассоциированной с заболеванием, является многофакторной, клиническая оценка и антропометрия должны в идеале дополняться оценкой компонентного состава тела, потребностей и потребления пищевых веществ, а также особенностей течения конкретного заболевания.

С целью установления детей с риском НП или уже имеющих НП при поступлении на лечение, эксперты ESPGHAN рекомендуют всем педиатрическим учреждениям: 1) внедрить алгоритм выявления детей с риском НП, включая нутритивный скрининг, критерии дальнейшей оценки для

установления диагноза НП, ассоциированной с заболеванием, и последующее наблюдение, 2) проводить оценку массы тела и роста у всех пациентов и 3) детям из группы риска иметь возможность быть осмотренными диетологом больницы [169].

1.3. Скрининг нутритивного риска у госпитализированных детей

С целью раннего выявление детей, имеющих риск НП, нуждающихся в дальнейшей углубленной оценке и рекомендациях по питанию, которые потенциально могут положительно повлиять на результат лечения, были разработаны клинические инструменты (опросники) скрининга нутритивного риска у детей, поступающих на лечение [70, 175, 203].

Европейское общество клинического питания и метаболизма (ESPEN), ASPEN и ESPGHAN рекомендуют проводить оценку нутритивного риска с использованием валидированных опросников [59, 65, 111].

Согласно рекомендации ESPEN, инструменты скрининга включают в себя следующие 4 основные оценки: текущее состояние питания ребёнка, недавние изменения, ожидаемое или предполагаемое ухудшение и тяжесть основного заболевания [194].

В инструментах скрининга каждой оценке соответствует балл, сумма которых количественно определяет степень риска (низкий, средний или высокий) и обеспечивает прямую связь с определенным планом действий [184].

Опросник должен быть простым, понятным в использовании, применимым в повседневной практике при широком спектре заболеваний, а оценка не должна занимать много времени. Скрининг проводят медсёстры, врачи, диетологи (в европейских странах, Австралии, США широко развита служба клинических диетологов). По результатам скрининга дети, имеющие высокий нутритивный риск, консультируются диетологом, им может назначаться индивидуальная нутритивная поддержка, которая продолжается

после выписки из стационара. Роль врача-диетолога в этой связи становится ведущей.

С 2000 года начали разрабатываться инструменты скрининга НП для госпитализированных детей: педиатрическая шкала нутритивного риска (PNRS, 2000 г.), инструмент скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей (STRONGkids, 2010 г), Йоркхиллская шкала оценки НП у детей (PYMS, 2011 г.), инструмент скрининга для оценки НП в педиатрии (STAMP, 2012 г.) [150, 168, 222, 272].

Кроме того, в 2015 году были предложены новые опросники: Детский цифровой масштабный инструмент для скрининга риска НП (PeDiSMART) и Педиатрический инструмент нутритивного скрининга (PNST), а в 2018 году Шкала скрининга детского питания (PNSS) [186, 213, 310].

Большинство опросников валидированы в англоговорящих странах, при этом наиболее часто в клинической практике используются STRONGkids, PYMS и STAMP.

Инструмент PYMS (Pediatric Yorkhill Malnutrition score - Йоркхиллская шкала оценки недостаточности питания у детей) был первоначально валидирован в 2010 г. в Великобритании у 247 детей в возрасте от одного до шестнадцати лет [150].

Опросник использовался медсёстрами у детей, поступавших в соматические или хирургические отделения, и сравнивался с полной оценкой диетолога. PYMS состоит из четырех элементов, каждый из которых оценивается баллом от 0 до 2: оценка ИМТ (в дополнительной таблице указаны предельные значения ИМТ для каждого возраста), недавней потери веса, потребления пищи за последнюю неделю и клинического суждения о возможном влиянии пребывания в больнице на потребление пищи. Последним шагом является подсчёт общего балла: нулевой балл - низкий риск (предлагается повторное обследование через одну неделю), один балл - рекомендуется повторный опрос через три дня, а два балла или более требуют

консультации диетолога и повторного обследования в течение одной недели. В PYMS также есть раздел для заметок и проблем для медсестер, и в нем рекомендуется обращаться к диетологу, независимо от результатов скрининга, если возникают проблемы с питанием. PYMS обладает способностью оценивать текущее состояние питания с помощью перцентилей ИМТ, а медсестры рассчитывают и интерпретируют ИМТ.

Gerasimidis K. с соавт. (2010) также включали в исследование анализ состава тела в качестве дискриминанта путем измерения жировой и мышечной массы с помощью биоимпедансного анализа (у детей старше 5 лет). У детей до 5 лет использовали измерение окружности средней трети плеча и толщины кожно-жировой складки над трицепсом/под лопаткой. Они сравнили этот инструмент с полной оценкой питания (SGNA) и другим опросником STAMP. Умеренное согласие наблюдалось с SGNA, но имело аналогичную чувствительность, но более высокую положительную прогностическую ценность, чем STAMP, и более низкую специфичность и более высокую чувствительность, чем SGNA [150].

Опросник STAMP© (Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Pediatrics - Инструмент скрининга для оценки недостаточности питания в педиатрии) был разработан McCarthy H. с соавт. в 2012 году в Великобритании для использования у детей в возрасте от двух до семнадцати лет, поступающих в соматические и хирургические отделения [222].

Оцениваются 3 элемента: антропометрические показатели на момент госпитализации (с оценкой перцентилей массы тела и роста, перцентильные таблицы прикладываются дополнительно), диетические факторы (недавнее изменение аппетита и недостаточное потребление пищи) и наличие заболевания высокого риска развития НП (приводится дополнительная таблица с перечнем определенных и потенциальных заболеваний). По сумме общего балла выделяют 3 группы риска (≥ 4 баллов - высокий риск, 2-3 балла - средний риск, 0-1 балл - нет риска). Наличие высокого риска требует консультации

диетолога. У детей со средним риском в течение трех дней контролируется потребление пищи, а через три дня повторяется процедура оценки по опроснику. Пациентам с низким риском оказывается обычная медицинская помощь с еженедельным повторным обследованием. Хотя STAMP изначально предназначался для использования у детей старше двух лет, в дальнейшем он был одобрен к использованию у детей с возраста шесть месяцев. STAMP является одним из наиболее изученных инструментов с несколькими валидационными исследованиями в разных популяциях, однако зависимость от оценки антропометрических показателей может ограничить клиническую применимость этого инструмента. STAMP имел чувствительность 70%, специфичность 91%, положительную прогностическую ценность 0,548 и отрицательную прогностическую ценность 0,948. Однако он показал умеренную надежность по сравнению с полной оценкой питания и хорошую в сравнении с PYMS [222].

Опросник STRONGkids (Screening Tool for Risk on Nutritional Status and Growth - Инструмент скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей) является одним из наиболее изученных и доступных. Он был создан и утвержден к использованию в Нидерландах в 2010 году [168].

Hulst J.M. с соавт. утверждали, что инструменты, предложенные ранее, были разработаны с целью оценки состояния питания, а не риска развития НП, поэтому ими был разработан клинически легко применимый инструмент STRONGkids, предназначенный для скрининга на предмет риска нарушений нутритивного статуса и роста.

STRONGkids состоит из четырех вопросов, в конце которых подсчитывается общий балл (максимум 5). Первый вопрос - субъективная клиническая оценка ребенка на наличие признаков НП (уменьшение выраженности подкожно-жировой клетчатки или мышечной массы). Последующие вопросы касаются основного заболевания (прикладывается таблица заболеваний, ассоциированных с высоким риском недостаточности

питания), потребления пищи и потерь, а также убыли или отсутствия прибавки массы тела. Инструмент изначально был разработан для того, чтобы врач ответил на первые два вопроса (субъективная оценка состояния питания и основного заболевания), а медсестра у постели больного выполнила последние два. Нулевой балл считается низким, от 1 до 3 баллов - средним и от 4 до 5 баллов - высоким риском развития НП.

В зависимости от категории нутритивного риска, выявленной по опроснику, предлагается еженедельно оценивать состояние питания у пациентов с низким риском, дважды в неделю измерять массу тела и консультироваться с диетологом для пациентов с умеренным риском, консультироваться с врачом и диетологом, а также рассмотреть возможность начала дополнительного перорального питания специализированными смесями в ожидании дальнейшей углублённой оценки для пациентов с высоким риском. Несмотря на то, что изначально STRONGkids был разработан для врачей, в дальнейшем он был одобрен для использования только медсестрами [171].

STRONGkids заменил необходимость в антропометрических измерениях, которые отнимают много времени, а также требуют интерпретации графиков роста, субъективной оценкой состояния питания, потенциально облегчающей использование опросника медсёстрами [231].

В поперечном исследовании по оценке применимости STAMP по сравнению с STRONGkids двумя обученными исследователями было показано, что оценка с помощью опросника STAMP заняла примерно на десять минут больше, чем STRONGkids (15 и 5 минут, соответственно) [207].

Опросник STRONGkids был валидирован в европейских странах, а затем и в Новой Зеландии, Корее, Китае, Бразилии [204, 218, 230, 243, 287, 321].

В настоящее время нет единого мнения относительно идеального инструмента скрининга для выявления детей с риском развития НП во время пребывания в больнице, которые нуждаются в нутритивной поддержке. Важно учитывать, что опросники разрабатываются для различных целей, для

использования людьми с разным опытом, для применения в одном или нескольких учреждениях и для одной или нескольких групп заболеваний [135].

Большинство исследований по нутритивному скринингу проводятся среди госпитализированных детей с различной патологией.

Целью всех опросников для нутритивного скрининга является выявление детей с риском НП при поступлении в стационар для проведения своевременного диетического вмешательства во время госпитализации. Однако имеются некоторые различия в использовании этих инструментов (таблица 3).

Таблица 3. Характеристики педиатрических опросников для оценки нутритивного риска (адаптировано из [169])

Опросник*	Необходимость антропометрии	Прогнозирует клинический исход без диетологического вмешательства	Валидирован в различных популяциях детей	Оценивает текущий нутритивный статус	Оценивает потерю массы тела/ недавние изменения	Оценивает ожидаемое ухудшение питания/ снижение потребления пищи	Оценивает тяжесть основного заболевания
PNRS	-	+	-	-	-	+	+
STAMP	+	-	+	+	-	+	+
PYMS	+	+	+	+	+	+	+
STRONGkids	-	+	+	+	+	+	+
PeDiSMART	+	-	-	+	+	+	+
PNST	-	-	+	+	+	-	-
PNSS	+	+	-	+	-	+	+

*PNRS - Pediatric Nutritional Risk Score; STAMP - Screening Tool for the Assessment of Malnutrition and Growth; PYMS - Paediatric Yorkhill Malnutrition Score; STRONGkids - Screening Tool for Risk on Nutritional Status and Growth; PeDiSMART - Pediatric Digital Scaled Malnutrition Risk Screening Tool; PNST - Pediatric Nutrition Screening Tool; PNSS - Pediatric Nutrition Screening Score.

Опросники STAMP, PYMS, PeDiSMART и PNSS также направлены на оценку нутритивного статуса при поступлении (требуют измерений массы тела и роста ребенка, расчета ИМТ), тогда как STRONGkids, PNRS и PNST имеют целью выявление детей, которые имеют риск НП. Очень важно проводить различие между опросниками, предназначенными для оценки риска НП во

время пребывания в больнице, и инструментами, предназначенными для оценки фактического нутритивного статуса или наличия НП при поступлении. Пациенты, которые еще не страдают острой и/или хронической НП и классифицируются как пациенты с высоким риском при поступлении, нуждаются в дальнейшей углублённой оценке нутритивного статуса и диетологическом вмешательстве [184, 187].

Опросники PNRS, PYMS, STRONGkids и PNSS могут прогнозировать клинические исходы (такие как продолжительность пребывания в стационаре или риск осложнений), возникшие без диетологического вмешательства, что является наиболее ценным и показывает, что раннее вмешательство является экономически эффективным [150, 168, 200, 213, 272].

Прогностическая валидность инструмента, в этой связи, может представлять больший интерес, чем текущая (например, чувствительность и специфичность опросника при поступлении). В модели прогностической валидности и исходных параметров используются в основном два критерия: потеря массы тела во время госпитализации (PNRS и PNSS) и продолжительность пребывания в больнице (STRONGkids и PNSS).

Из-за отсутствия общепринятого определения НП, а цели инструментов скрининга различаются, не представляется возможным судить о превосходстве того или другого опросника.

Использование трех наиболее часто упоминаемых в литературе инструментов скрининга (PYMS, STAMP и STRONGkids) было оценено в крупном мультицентровом европейском исследовании (2567 детей из 14 больниц в 12 европейских странах) в отношении антропометрических измерений, состава тела и клинических исходов [117].

Общее согласие в классификации рисков НП между инструментами составило всего 41%. Отнесение детей к категории высокого риска варьировало в широком диапазоне - от 10% до 25% в зависимости от используемого инструмента. Для всех трех опросников была обнаружена взаимосвязь между

классификацией по шкале риска и продолжительностью пребывания в стационаре. На основе полученных результатов нельзя было сделать вывод о преимуществе какого-либо одного инструмента, что совпадало с заключениями систематических обзоров [81, 174, 190].

Эксперты специальной группы ESPGHAN по клинической НП считают, что скрининг нутритивного риска должен быть частью первичной медицинской помощи всем детям, поступающим на лечение в стационар, для повышения осведомленности медицинского персонала о необходимости оценки нутритивного статуса и риске НП, а также для выявления детей, которые нуждаются в дальнейшем обследовании у диетолога. Выбор конкретного инструмента скрининга зависит от структуры стационара и наличия ресурсов. Помимо опроса, у всех детей в плановом порядке также должны выполняться измерения массы тела и роста, а также расчет показателей стандартного отклонения (Z-score) и интерпретация с использованием соответствующих диаграмм роста. Это даст информацию о текущем состоянии питания ребенка [169].

В Российской Федерации в настоящее время отсутствуют валидированные опросники для оценки нутритивного риска у поступающих на лечение детей, что и определило необходимость проведения нами такого исследования.

1.4. Частота недостаточности питания у детей с заболеваниями

По данным эпидемиологических исследований, частота нутритивной недостаточности у госпитализированных детей различных нозологических групп за последние 30 лет существенно не изменилась и составляет 6,1-14% в странах Европы, США, Новой Зеландии и 13,4-54% - в странах Африки, Азии и Южной Америки [76, 169].

Данные о частоте недостаточности питания у детей с заболеваниями существенно различаются (таблица 4). В одном из первых обзоров,

посвященных этой проблеме, Joosten K.F. и Hulst J.M. (2008) представили широкий диапазон колебаний от 6,1% до 32% [182].

Это обусловлено различными категориями обследуемых больных, клиническими условиями и показателями для определения НП. Частота НП у детей, поступающих на лечение, по данным некоторых зарубежных исследований, проведенные в странах Европы, США и Канаде, представлены в таблице 4.

Таблица 4. Частота недостаточности питания у детей с различными заболеваниями в странах Европы, Канаде и США

Страна, автор, год	Пациенты, возраст, (N)	Категория пациентов	Хроническое заболевание (%)	Используемые критерии/ переменные	Частота (%)
Голландия, Joosten KFM et al, 2010 [183]	3,5 лет (1 мес. – 17,7 лет) N=424	Педиатрия +хирургия	29	WFH<-2SD HFA<-2SD	11,0 9,0
Германия, Pawellek I. et al, 2008 [245]	7,9 ± 5 лет N = 475	Педиатрия +хирургия	Нет данных	WFH<80% от медианы TST < 10%	6,1 17,2
Бельгия, Huysentruyt et al, 2013 [172]	0,8–17 лет N = 379	Педиатрия +хирургия	11,1	WFH < -2 SD BMI < -2 SD MUAC < -2 SD WFH < 80% от медианы Любой из показателей	9,0 9,8 3,8 2,4 13,5
Франция, Sissaoui S et al, 2013 [280]	1 день–16 лет N = 923	Педиатрия +хирургия	56	WFH < -2 SD	11,9

Таблица 4 (продолжение). Частота недостаточности питания у детей с различными заболеваниями в странах Европы, Канаде и США

Страна, автор, год	Пациенты, возраст, (N)	Категория пациентов	Хроническое заболевание (%)	Используемые критерии/ переменные	Частота (%)
Канада, Belanger V. et al, 2019 [84]	1 мес.–18 лет N = 307	Педиатрия +хирургия	56,4	WFA < -2 SD HFA < -2 SD WFH/BMI <-2 SD Любой из показателей	10,4 14,0 9,1 19,5
Турция, Beser O.F. et al., 2018 [91]	1 мес–18 лет N = 1513	Педиатрия +хирургия	47,5	BMI < -2 SD WFA < -2 SD HFA < -2 SD	9,5 14,8 16,2
США, Wyrick S. et al., 2013 [328]	2–18 лет N = 1747	Педиатрия +хирургия	Нет данных	BMI <5%	24,5
Великобритания, Lara-Pompa NE et al., 2020 [201]	10,3±5,6 (5-18 лет) N=152	Педиатрия +хирургия	Нет данных	WFA <-2 SD HFA <-2 SD BMI <-2 SD LM <-2 SD	8,5 13,6 4,2 16,9

Примечание: WFA – масса тела к возрасту, WFH – масса тела к росту, HFA – рост к возрасту, BMI – индекс массы тела, MUAC – окружность средней трети плеча, LM – безжировая масса

Большинство исследований были направленные на оценку частоты острой НП, однако в некоторых публикациях представлена и частота хронической НП, которая составила, по данным исследований, 9% в Голландии, 13,6% в Великобритании, 14% в Канаде, 16,2% в Турции [84, 91, 183, 201].

Исследования различаются по размеру выборки, проценту детей с хроническими заболеваниями (11,1-56,4%), охватывают широкий возрастной диапазон (1 день жизни - 18 лет) и используют различные инструменты оценки

и/или переменные. Кроме того, исследователи по-разному устанавливают критерии НП, используя процент отклонений показателей от медианы, Z-score или перцентили. Эта неоднородность требует осторожности при интерпретации полученных данных.

Например, Huysentruyt K. (2013) и Pawellek I. (2008), используя критерии Waterlow J.C. с порогом массы тела к росту <80% от медианы для классификации умеренной или тяжелой острой НП или истощения, установили частоту НП на уровне 2,4% и 6,1%, соответственно [172, 245].

Более высокая распространенность, наблюдаемая в последнем исследовании, может быть частично объяснена включением пациентов, поступающих в отделение интенсивной терапии, а не в общие педиатрические палаты. В этом же исследовании, Pawellek I. с соавт. сообщили о более высокой частоте острой НП (17,2%) при оценке по толщине кожно-жировой складки над трицепсом (ТКЖСТ).

Аналогичным образом, Huysentruyt K. с соавт. (2013) оценили частоту острой НП у детей, госпитализированных в Бельгийские больницы, на уровне 9% при использовании Z-score массы тела к росту <−2 SD, 2,4%, используя % от медианы массы тела к росту < 80%, 9,8% на основании Z-score ИМТ для возраста < −2 SD и 3,8% на основании Z-score ОСТП < −2 SD [172].

Поперечное исследование Beser O.F. с соавт. (2018), проведенное в детских больницах Турции, показало, что частота умеренной и тяжелой НП на основе Z-score массы тела к возрасту <-2 SD составила 14,8%, Z-score ИМТ к возрасту < −2 SD - 9,5% [91].

Sissaoui S. с соавт. (2013) в исследовании, проведенном у детей в возрасте от рождения до 16 лет в больницах третьего уровня оказания медицинской помощи во Франции, сообщили о частоте НП 11,9% на основе Z-score массы тела к росту < −2 SD [280].

В недавно проведенном в Канаде исследовании, Bélanger V. с соавт. (2019), используя Z-score антропометрических параметров <-2 SD, сообщили, что 19,5% детей, поступивших в канадские больницы, имеют НП [84].

Ими также было показано, что состояние питания детей во время пребывания в больнице ухудшалось, так как средний Z-score массы тела к возрасту был ниже при выписке, чем при поступлении. Установлено, что процент пациентов, которые потеряли в весе во время госпитализации, был значительно ниже среди тех, кого консультировал диетолог.

В крупном исследовании, проведенном в США Wyrick S. с соавт. (2013), у 1747 детей при поступлении в клинику была установлена частота НП 24,5% на основе ИМТ ≤5 перцентиля [328]. Такой высокий процент НП можно объяснить тем, что оценка состояния питания проводилась у пациентов из отделений неотложной педиатрии учреждений третичной помощи.

Diamanti A. с соавт. (2019) изучили информацию о НП, ассоциированной с заболеванием, и связанных с ней исходах у педиатрических пациентов с хроническими заболеваниями в различных медицинских учреждениях и обнаружили, что истинная информация о распространенности недоступна. В исследуемой популяции проводили скрининг на наличие недоедания с использованием Z-score ИМТ и/или рост к возрасту <-2 SD. Авторы обнаружили, что распространенность НП была в два раза выше ($p< 0,001$) среди детей, поступивших в отделения неотложной помощи/стационарного лечения (56,7%), чем у детей, обследованных в амбулаторных условиях (33,3%) и дневных стационарах (28,3%) [126].

В британском исследовании частота НП у детей в возрасте 5-18 лет составила: при использовании показателя Z-score масса к возрасту <-2 SD - 8,5%, Z-score ИМТ к возрасту <-2 SD - 4,2%, показателя тощей массы тела <-2 SD по результатам биоимпедансометрии - 16,9%. Было показано, что низкий показатель тощей массы лучше, чем масса тела и рост, прогнозировал

неблагоприятные клинические исходы (увеличение продолжительности госпитализации и наличие осложнений) в этой популяции детей [201].

Таким образом, приведенные данные наглядно показывают разницу в распространенности НП, полученную в различных исследованиях, что связано с используемыми переменными, субъективными и объективными оценками, интерпретацией пороговых значений и выбранных степеней тяжести. Несмотря на это, наличие заболевания и его тяжесть, ранний возраст были определены в качестве факторов риска НП.

1.5. Особенности недостаточности питания и методов ее диетологической коррекции у детей с различными заболеваниями

Недостаточность питания у детей с кардиологическими заболеваниями

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) в детском возрасте чаще всего развивается у детей с врожденными пороками сердца (ВПС) и кардиомиопатиями (КМП).

ВПС – это «аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие в результате нарушения процессов эмбриогенеза», являются наиболее частыми пороками развития, распространенность которых составляет от 4 до 50 случаев на 1000 живорожденных [45].

В проведенном Гандаевой Л.А. (2016) исследовании показано, что НП выявлялась почти у половины (45%) детей с ХСН. Острая НП наблюдалась у 55% детей с КМП, у 28% пациентов с ВПС, хроническая НП - у 3% и 14% детей, соответственно [10].

В настоящее время, когда эффективность хирургического лечения ВПС и выживаемость пациентов высока, основное внимание уделяется улучшению роста, когнитивного развития и качества жизни, а также сведению к минимуму

НП. По данным зарубежных исследований, частота НП у детей с ВПС колеблется от 15% до 64% [94, 220, 298].

В мета-анализе из 39 исследований, целью которого было оценить общемировую распространенность НП у детей с ВПС в дооперационном периоде, «частота низкой массы тела составила 27,4%, задержки роста 24,4%, истощения 24,8%» [128].

Степень и тип НП могут быть связаны с характеристиками ВПС, включая наличие цианоза, застойной сердечной недостаточности или лёгочной гипертензии [298].

Дети с цианозом, как правило, имеют низкие прибавки и массы тела и длины, в то время как дети с нецианотическими пороками, как правило, имеют более выраженное снижение скорости набора веса по сравнению с длиной [298].

Недостаточность питания у детей с ВПС развивается в результате сниженного потребления пищи, нарушения всасывания и абсорбции пищевых веществ и/или повышенной потребности в энергии. К факторам риска развития НП у детей с ВПС относят: гиперметаболизм, ограничение в жидкости, трудности с глотанием, инфекции верхних дыхательных путей, гастроэзофагеальный рефлюкс, мальабсорбцию, пищевую непереносимость или отказ от приема пищи и генетические синдромы. В послеоперационном периоде факторами риска НП являются сложности с кормлением, дисфункция голосовых связок, хилоторакс [67, 185].

Исследования по оценке энергетических потребностей у детей с ВПС как до, так и после операции показали различные результаты, что, вероятно, связано с небольшими размерами выборки и неоднородностью оцениваемой группы. Так, было показано, что в предоперационном периоде дети с ВПС имеют более высокие энерготраты покоя (ЭТП), чем дети из группы сравнения [238].

Некоторые исследования показывают, что различия в ЭТП между детьми с ВПС и здоровыми исчезают после операции, несмотря на то, что эти дети часто имеют более низкие антропометрические Z-score и более низкий процент жира в организме. Одним из объяснений этой разницы может быть тот факт, что ЭТП нормализуются, а общие энерготраты увеличиваются [178, 205, 223, 238].

В исследовании Avitzur Y. с соавт. (2003) не выявили разницы в ЭТП у детей с ВПС, как до и после операции, так и между детьми с цианотическими и нецианотическими пороками сердца [71].

Около 10% ВПС классифицируются как функциональные одножелудочковые.

Единственный желудочек сердца (ЕЖ) – «врожденный порок цианотического типа, характеризующийся наличием трех камер сердца – двух предсердий и сообщающегося с ними через два атриовентрикулярных клапана единственного желудочка» [15]. Самый частый вариант - двуприточный левый желудочек с транспозицией магистральных артерий.

Частота ЕЖ составляет около 0,13/1000 новорожденных, среди всех ВПС - 2,5%, среди «критических» ВПС - 5,5%, с летальностью 75% в течение первого года жизни без хирургического лечения. [15].

В качестве хирургического лечения порока выполняется паллиативная этапная коррекция - операция Норвуда в первую неделю жизни, верхнее кавопульмональное соединение (операция Гленна) в 3–6 месяцев с последующим тотальным кавопульмональным соединением (операция Фонтена) в возрасте 2–5 лет [61, 301].

Одним из осложнений операции Фонтена является белок-теряющая энтеропатия (БТЭ), частота которого составляет около 3,8% [181].

Причиной практически неизученного патогенеза и патофизиологии этого осложнения является сложность механизма развития и редкость его возникновения [181].

БТЭ характеризуется потерей белка в кишечнике, лабораторно регистрирующаяся гипоальбуминемией и гипопротеинемией. У пациентов с БТЭ часто наблюдаются расширение кишечных лимфатических узлов, лимфопения, электролитные нарушения. Общие симптомы включают периферические отеки, вздутие живота и боль, периодическую диарею или стеаторею, а также выпоты в плевральных и перикардиальных пространствах [61].

«Золотым стандартом» диагностики БТЭ является 24-часовое исследование клиренса альфа-1-антитрипсина (ААТ) в кале, который является маркером потери белка через слизистую оболочку кишечника, поскольку обычно он выделяется лишь в небольших количествах с калом и не метаболизируется другими органами. При неселективной потере белка, связанной с БТЭ, количество ААТ в кале резко возрастает, что позволяет лабораторно подтвердить клинический синдром.

Последствия БТЭ – потеря белка в кишечнике и мальабсорбция питательных веществ, в особенности длинноцепочечных триглицеридов и жиров, что приводит к гипопротеинемии и НП.

БТЭ имеет неблагоприятный прогноз. Смертность пациентов увеличивается после постановки диагноза. В течение 5 лет выживаемость составляет около 60%, и менее 20% пациентов остаются в живых через 10 лет после развития БТЭ [15].

Трансплантация сердца – единственное хирургическое вмешательство, которое дает возможность вылечить БТЭ. Сразу же после манифестации БТЭ пациенту необходимо проходить обследование на предмет её проведения.

В период до трансплантации дети получают медикаментозное лечение (диуретики из группы петлевых или калийсберегающих, кортикостероид будесонид) и специализированную диету, которая назначается и контролируется врачом-диетологом [83].

У детей с функционально ЕЖ сердца имеется высокий риск развития БТЭ и риск НП в межэтапный период, который чаще всего приходится на возраст до 6 месяцев жизни, критическое время для роста и развития ребёнка [189].

Anderson J. с соавт. (2009) показали, что более низкий Z-score массы тела к возрасту коррелирует с межстадийной заболеваемостью у пациентов с ЕЖ и является независимым и потенциально модифицируемым фактором риска осложнений 2-го этапа [66, 227].

И, наоборот, в исследовании Hehir D. с соавт. (2012), включавшем 148 детей, было продемонстрировано, что нормальный рост и Z-score массы тела к возрасту в межэтапном периоде могут быть достигнуты путем тщательного наблюдения за нутритивным статусом, и коррелируют с высокой межстадийной выживаемостью [163].

Кроме того, НП и нарушение роста являются важными предикторами неблагоприятных исходов нейрокогнитивного развития у этих пациентов [154].

Наличие НП у детей с ВПС в предоперационном периоде приводит к негативным последствиям в послеоперационном периоде - увеличению продолжительности искусственной вентиляции легких (ИВЛ), пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), а также к увеличению частоты других осложнений и продолжительности госпитализации [66, 189, 220, 298].

Показано, что назначение предоперационного энтерального питания у детей с ВПС коррелирует с улучшением послеоперационных результатов, включая сокращение продолжительности ИВЛ, улучшение толерантности к жидкости и переносимости питания [99, 282, 297].

В современных рекомендациях по питанию детей с ВПС подчеркивается необходимость удовлетворения потребности в энергии и макроэлементах с помощью грудного молока или молочной смеси [219, 229]. Подчёркивается, что «грудное молоко является оптимальным легкоусвояемым источником пищевых, минеральных веществ, витаминов, ферментов, содержит

наименьшую концентрацию натрия, обладает выраженными защитными свойствами за счет присутствия в нем иммуноглобулинов, макрофагов, лактоферрина, лизоцима, олигосахаридов, бифидобактерий и лактобацилл, факторов роста, гормонов, а грудное вскармливание обладает психологическими и экономическими преимуществами» [59].

Энергетическая потребность здоровых доношенных новорожденных составляет от 90 до 120 ккал/кг массы тела в сутки. Потребность в энергии у детей с ВПС может быть до 50% выше, чем у здоровых детей, но потребность в жидкости не более 150 мл/кг/сут. У детей в критическом состоянии для измерения ЭТП может быть полезна непрямая калориметрия с учетом технических ограничений по весу (возможна у детей весом более 5 кг). Если непрямая калориметрия недоступна, альтернативой для расчета ЭТП может быть использование уравнения Шофилда без добавления факторов стресса, чтобы избежать неблагоприятных клинических исходов, связанных с перекармливанием. Рекомендуемые потребности в белке для доношенных новорожденных и младенцев составляют от 2 до 3 г/кг/сутки [214, 219, 274].

Несмотря на то, что дети с ВПС часто истощены, многие из них продолжают не получать достаточного количества энергии и белка, так как обеспечение оптимального питания этим пациентам является сложной задачей. Многоцентровое исследование Alten J. с соавт. (2015) показало, что только 53% пациентов с ВПС получали предоперационное энтеральное питание [63].

В исследовании Toole B.J. с соавт. (2014) было показано, что лишь у 68% детей потребности в белке и энергии удовлетворялись на 7-й день после операции [298].

Schwalbe-Terilli C. и соавт. (2009) показали, что в послеоперационном периоде целевая калорийность 100 ккал/кг/сутки была достигнута только у 48,4% пациентов, а средняя динамика веса за период исследования составила минус 20 г [267].

Назначение раннего энтерального питания в послеоперационном периоде способствует улучшению результатов хирургического лечения – уменьшению времени до полного энтерального питания, увеличению калорий, полученных с энтеральным питанием, снижению желудочно-кишечных осложнений и улучшению антропометрических данных [188, 217, 236, 330].

Кардиомиопатии (КМП) - гетерогенные заболевания, характеризующиеся структурными и/или функциональными нарушениями миокарда, не связанными с клапанными пороками и врожденными заболеваниями, ишемической болезнью сердца, гипертензией [55, 309].

Частота КМП у детей в возрасте до 18 лет составляет от 1,13 до 1,24 случаев на 100000, при этом наибольший показатель приходится на первый год жизни [202].

В трансплантации сердца нуждаются практически 50% детей с КМП [97]. Около трети пациентов, которым диагноз устанавливается в грудном возрасте, погибают в течение второго года жизни. Среди пациентов, переживших первый год, пятилетняя выживаемость составляет около 85% [97].

Выделяют дилатационную, гипертрофическую и рестриктивную формы КМП. Самой частой (50-60% всех случаев КМП) и тяжело протекающей формой у детей является дилатационная кардиомиопатия (ДКМП), характеризующаяся расширением левого желудочка и систолической дисфункцией [317].

Недостаточность питания является независимым маркером смертности и заболеваемости у детей и подростков с ДКМП и ХСН и ассоциируется с частыми госпитализациями, задержкой роста и неудовлетворительными исходами после трансплантации сердца [232].

В качестве причин НП рассматривается недостаточное потребление пищи и высокие энерготраты, а также структурные и функциональные изменения в слизистой оболочке желудка, отек стенки кишечника и повышение уровня коллагена в тонкой кишке. Функциональные изменения вызваны

гипоперфузией кишечника, которая приводит к изменению транспорта белка, высокой скорости бактериальной колонизации и всасыванию эндотоксинов. В долгосрочной перспективе происходит снижение всасывания в кишечнике и потеря питательных веществ [116].

Ограничение объема потребляемой жидкости из расчета 100 мл/кг массы тела в сутки (но не более 600 мл у детей до 5 месяцев и не более 700 мл у детей старше 5 месяцев) – составляющая лечебного протокола ХСН - является важным препятствием в удовлетворении рекомендуемых высоких потребностей в энергии, белке и микроэлементах. Поэтому, дети, получающие в качестве основного питания грудное молоко, - группу риска НП. С целью её предупреждения, рекомендуется обеспечить оптимальное потребление калорий, которое составляет 110-125% расчетной потребности в энергии для возраста и пола, белка из расчета 1,5-2,5 г/кг на первом году жизни и не менее 1,5 г/кг для детей старшего возраста [228].

Назначение энтерального зондового питания с применением высококалорийных смесей приводит к улучшению пищевого статуса детей [50, 116, 166].

Недостаточность питания у детей с детским церебральным параличом

Детский церебральный паралич (ДЦП) – «гетерогенная группа не прогрессирующих двигательных нарушений и поддержания позы, обусловленных повреждением или аномалией развития головного мозга в период беременности, родов и раннего послеродового развития» [1, 46]. Распространенность ДЦП в мире составляет 2,6–2,9, а в Российской Федерации (РФ) 2,2–3,3 случая на 1000 новорожденных [14].

Двигательные нарушения, выраженность которых может изменяться со временем, часто сопровождаются когнитивными, психическими, речевыми,

интеллектуальными изменениями, эпилепсией, расстройствами поведения и коммуникации ребёнка [13].

ДЦП включает спастические, дискинетические и атаксические формы; спастические формы являются наиболее распространенными и встречаются у 80% детей. Тяжесть ДЦП устанавливается с использованием системы классификации больших моторных функций (GMFCS), которая учитывает степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для пациентов в возрасте от 18 мес до 18 лет от I (ходьба без ограничений) до V уровня (перевозка в коляске/инвалидном кресле), для многих детей этот уровень также используется для оценки степени тяжести их состояния [244].

Дети с ДЦП имеют высокий риск НП (29–48%), который увеличивается с возрастом и тяжестью двигательных нарушений [75, 145, 197]. Этиология НП у этих пациентов является многофакторной и включает как пищевые, так и непищевые факторы [246].

Среди пищевых факторов основное значение имеет недостаточное потребление пищи в результате оромоторной дисфункции и желудочно-кишечных расстройств, включающих гастроэзофагеальный рефлюкс, задержку эвакуации пищи из желудка и запоры [68, 179].

С целью оценки способности приёма пищи и питья у детей с ДЦП с 3-летнего возраста, используется предложенная в 2013 г. шкала EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System). Она представляет собой 5-уровневый опросник на предмет безопасности и эффективности принятия пищи [270]. Скрининг дисфагии по шкале EDACS проводится у детей с ДЦП, независимо от уровня двигательных нарушений, для раннего лечения и предотвращения потенциальных последствий: НП (нарушение роста, дефицит микронутриентов, остеопения и т. д.), микроаспирации или рецидивирующих инфекций, которые могут ухудшить неврологический статус пациентов [149]. Дети с высокими уровнями по классификации GMFCS и EDACS имеют худшие показатели адекватности приёма пищи.

В настоящее время разработана Mini-EDACS для детей с ДЦП младшего возраста (с 18 до 36 мес.), которая показала умеренное согласие и высокую надёжность [271].

Среди непищевых факторов, на состояние питания у детей с ДЦП влияют когнитивные нарушения и длительное использование противоэпилептических препаратов. Когнитивные нарушения могут быть причиной неспособности выражать чувство голода, жажды или насыщения. Имеются научные доказательства того, что распространенность НП выше у детей с более низким коэффициентом интеллекта [263].

Дети с неврологическими нарушениями часто имеют структурную эпилепсию и обычно нуждаются в длительном лечении антиэпилептическими препаратами, которые имеют дозозависимые побочные эффекты - желудочно-кишечные расстройства (диарея, боли в животе, запоры), анорексию и отказ от еды, что также может способствовать НП [151].

НП влияет на рост и качество жизни детей с ДЦП, снижает иммунную функцию, повышает потребность в медицинской помощи, ограничивает участие в общественной деятельности и ухудшает прогноз выживания [68, 250, 257, 283].

В последние десятилетия было показано, что своевременное устранение проблем с питанием, приводит к восстановлению линейного роста, стабилизации веса, снижению раздражительности и спастичности, улучшению кровообращения и заживления ран, а также повышению социальной активности и качества жизни, снижению частоты госпитализаций и улучшению пищевого статуса пациентов [246, 253].

Дети с ДЦП обычно имеют более низкий рост и меньший вес по сравнению со сверстниками, особенно при выраженных функциональных ограничениях двигательных функций [240, 257].

Оценка состава тела пациентов с ДЦП показывает уменьшение количества жировой и мышечной массы из-за ограничения движений, а также из-за продолжительности и тяжести неврологического расстройства [241, 249].

В этой гетерогенной группе больных с несопоставимыми моделями роста и составом тела, не существует единственного надёжного метода оценки состояния питания, необходим анализ комплекса параметров [40]. Наиболее часто используются антропометрические показатели, такие как масса тела, рост и ИМТ [285, 331].

Наличие контрактур, спастичности, сколиоза и проблемы с удержанием позы затрудняют антропометрические измерения, требуют специальной подготовки персонала и оборудования [284].

Измерение массы тела должно проводиться регулярно для оценки его динамики. Корректное измерение роста также чрезвычайно важно для определения площади поверхности тела при выборе дозировки фармпрепаратов. При наличии контрактур суставов и сколиоза альтернативные измерения, такие как длина плеча или голени, высота колена могут использоваться для расчета роста по формулам для детей с ДЦП [259, 262].

За последние десятилетия было разработано несколько методов оценки антропометрических показателей у детей с ДЦП, однако, несмотря на широкое обсуждение этой проблемы, единого мнения относительно идеального метода нет. Для оценки и мониторинга роста можно использовать различные графики. Специальные диаграммы роста для детей с ДЦП (диаграммы Брукса) разработаны в 2011 г. на основании 102163 измерений у 25545 детей с ДЦП с 1988 по 2002 гг. в США (Калифорния). Они представлены для массы тела, роста и ИМТ в зависимости от пола и в соответствии с Системой классификации больших моторных функций (GMFCS), для детей с GMFCS 5 уровня в зависимости от способа кормления (пероральное/зондовое). Масса тела <5 перцентиля у детей с GMFCS 1-2 уровень и <20 перцентиля у детей с

GMFCS 3-5 уровень связана с повышенной заболеваемостью и смертностью [101].

Однако эти диаграммы роста показывают, как растут дети с ДЦП, а не как они оптимально должны расти. Наиболее часто используются диаграммы роста ВОЗ для здоровых детей, которые полезны для мониторинга динамики роста и массы тела. Несмотря на то, что дети с ДЦП, как правило, легче и ниже ростом, чем их здоровые сверстники, и Z-score роста и веса обычно низкие, ожидается, что каждый ребенок будет следовать своей собственной траектории роста [226].

Эксперты ESPGHAN в руководстве по оценке и лечению осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта и нарушений питания у детей с неврологическими заболеваниями не рекомендуют использование специфических диаграмм роста для оценки антропометрических показателей у детей с ДЦП. Специалистами обсуждаются пять факторов риска развития НП: клинические признаки, масса тела к возрасту <-2 SDS, окружность средней трети плеча <10 перцентиля, толщина кожно-жировой складки над трицепсом <10 перцентиля и потеря или низкая прибавка массы тела [259, 299].

Использование ИМТ в оценке состояния питания может переоценивать недоедание, увеличивая риск перекармливания, особенно у получающих энтеральное питание через гастростому [140]. Было показано, что дети с тяжелой НП по критериям ВОЗ имели нормальный и даже избыточный процент жировой массы [140].

Оценка массы тела и роста могут быть дополнены измерением ОСТП и толщины кожно-жировых складок. ОСТП является легкодоступным измерением и относительно не зависит от степени двигательных нарушений. Polack S. с соавт. (2018) оценили показатель ОСТП у 78 детей с ДЦП и обнаружили, что он более надежен при выявлении НП, чем показатель масса тела к длине [250].

Толщина кожно-жировых складок (над трицепсом и под лопаткой) является надежным и воспроизводимым показателем содержания подкожного

жира и должна регулярно измеряться у детей с ДЦП. Эти измерения можно использовать для расчета процента жировой массы с помощью формул, скорректированных для детей с ДЦП. Формула Slaughter M.H. [281], используемая у здоровых, не подходит для детей с неврологическими нарушениями. Вместо этого используют формулу Gurka M.J. [160], которая включает поправочные коэффициенты, такие как пол, раса, рост, половое созревание и уровень по классификации GMFCS, сводя к минимуму ошибки, и наилучшим образом коррелирует с результатами двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (DXA), являющейся «золотым стандартом», но дорогим и малодоступным методом [208].

Для оценки процентного содержания жировой массы тела можно использовать классификацию Lohman T.G. Она была создана на большой выборке здоровых детей и выделяет низкую жировую массу тела (10% у мальчиков и 15% у девочек), адекватную жировую массу (10-25% у мальчиков и 16-30% у девочек) и избыточную жировую массу (>25% у мальчиков и >30% у девочек). Показатели >30% жировой массы у мальчиков и >35% у девочек указывают на вероятный диагноз ожирения. Процент жировой массы менее 7% у мальчиков и менее 15% у девочек коррелирует с низким весом [212].

Биоимпедансный анализ позволяет оценить компонентный состав тела, является неинвазивным и легко выполнимым. Его использование может быть более предпочтительным для детей с ДЦП, чем антропометрические измерения (толщина кожных складок и антропометрические параметры) [265, 332].

Тем не менее, необходимо учитывать ограничения метода: уровень гидратации в детском возрасте довольно неоднороден и зависит от возраста и пола, и результаты также могут быть искажены за счет частого обезвоживания у детей с ДЦП [283].

Дети с ДЦП имеют повышенный риск развития остеопении и остеопороза, который возрастает при увеличении неподвижности, зависимости от зондового питания, применении противосудорожных препаратов, наличии

костных деформаций и отсутствии адекватной инсоляции. В исследовании Granild-Jensen J.B. с соавт. (2022) показано, что мужской пол, наличие эпилепсии и применение противосудорожных препаратов связано с более высокой частотой переломов у детей с ДЦП. Относительно больше переломов нижних конечностей встречалось у неходячих детей [157].

Whitney D.G. (2023) в ретроспективном исследовании показал, что дети с ДЦП (n=5559) по сравнению со здоровыми детьми (n=2,3 миллиона) имели более высокий 5-летний риск переломов позвоночника, бедра и нижних конечностей на каждый год жизни в возрасте от 1 до 13 лет, но более низкий 5-летний риск переломов верхних конечностей после 6-летнего возраста. Дети с ДЦП также имели выше частоту переломов позвоночника, нижних конечностей и плечевой кости и реже переломов предплечья и кисти [311].

Поэтому, в рекомендациях ESPGHAN особо подчеркивается необходимость обеспечить достаточное потребление кальция и, при необходимости, витамина D в лечебных дозировках под контролем концентрации 25(OH)D в сыворотке крови. Денситометрию рекомендуют проводить перед обширными ортопедическими вмешательствами, хотя интерпретация показателей в контексте линейного роста и пубертатного статуса часто бывает затруднена [177, 259].

Исследования, оценивающие обеспеченность микронутриентами у детей с ДЦП, показали, что от 10% до 55% пациентов имеют дефицит железа, цинка, меди, витамина D, карнитина, фолиевой кислоты и витамина B_{12} [104, 186].

У детей с ДЦП, особенно у получающих нутритивную поддержку, рекомендуется регулярно оценивать микронутриентный статус [253, 259].

В условиях отсутствия принятых стандартов для оценки антропометрии у детей и подростков с ДЦП, интерпретация параметров роста является сложной задачей, также отсутствует стандартный метод проведения нутритивного скрининга. Для общей педиатрической популяции доступны не менее пяти

инструментов нутритивного скрининга, которые призваны решить проблему НП у госпитализированных пациентов [294].

Тем не менее, выявление детей с ДЦП, находящихся в группе риска, имеет важное значение в клинических условиях для назначения диетотерапиии улучшения благополучия этой уязвимой группы пациентов.

Опросники для выявления НП у детей с ДЦП были разработаны в трёх исследованиях, в одном из которых была создана анкета, включавшая вопросы о социально-экономическом и амбулаторном статусе, предназначенная для использования в основном в развивающихся странах (пока не валидирована) [180].

В двух других исследованиях использовали комбинацию четырех вопросов с высокой чувствительностью и специфичностью [86, 88]. Bell K.L. с соавт. (2019) валидировали этот опросник, включив в исследование 89 пациентов в возрасте от 2 до 19 лет, за исключением тех, кого кормили через гастростому. Этот инструмент успешно выявил 100% детей с уровнями GMFCS IV-V с тяжёлой недостаточностью питания, установленной с помощью SGNA, что составляло 26% участников. Размер выборки имел относительно жёсткие доверительные интервалы, что говорит о его адекватности для валидации [86].

Sørensen S.J. с соавт. (2021) в аналитическом обзоре, включавшем 30 исследований, посвящённых нутритивному скринингу у детей с ДЦП, провели оценку клинической полезности рекомендуемых инструментов/методов для обоснования целесообразности их использования в клинической практике (таблица 5) [285].

Измерение массы тела и роста (предпочтительно высоты колена), и ОСТП или ТКЖСТ (может быть сложно исполнимо, требует оборудования и навыка в измерении), могут быть рекомендованы в качестве целесообразных способов выявления НП.

Таблица 5. Клиническая полезность инструментов/методов оценки питания у детей с ДЦП

Метод скрининга	Время проведения	Формат/метод	Квалификация обследующего	Оборудование	Степень сложности
Вес, рост, высота колена [109, 148, 239, 288, 312]	15–30 минут	Измерение физических параметров; неинвазивный	Рекомендуется специальное обучение	Весы: стоя, сидя, подъемник; стадиометр; измерительная лента; антропометр	Легкий
ОСТП, другие окружности [109, 148, 300]	15 минут	Измерение физических параметров; неинвазивный	Специальное обучение не требуется	Не требуется специального оборудования (измерительная лента)	Лёгкий
ТКЖСТ, другие складки кожи [109, 160, 239, 296, 300]	30 минут	Измерение физических параметров; неинвазивный	Рекомендуется специальное обучение	Калипер; измерительная лента	Более сложный
Опросник [86, 180]	15 минут	Родитель/опекун, осуществляющий уход, заполнение; неинвазивный	Специальное обучение не требуется	Анкета (перевод, национальный язык)	Лёгкий
БИА* [209, 239, 292, 305]	30–45 минут	Измерение физических параметров; неинвазивный	Требуется специальное обучение	Биоимпеданс-ный анализатор	Более сложный
Анализ крови [64, 296]	15 минут	Измерение физических параметров; неинвазивный	Требуется специальное обучение	Лабораторное оборудование	Более сложный

*БИА – биоимпедансный анализ

Хотя биоимпедансный анализ и анализы крови могут давать точные результаты, они широко не используются в клинической практике из-за высокой стоимости и сложности выполнения. Было показано, что валидированный опросник, разработанный Bell K.L. с соавт., применим для скрининга НП, так как его легко проводить, он не требует оборудования или обученных экспертов.

Потребности в энергии у детей с ДЦП изменены и уменьшаются по мере снижения двигательных возможностей и вовлечения большего числа конечностей. Было установлено, что лучшим предиктором потребности в энергии является безжировая масса [306]. Детям, которые могут ходить, требуется больше энергии, в то время как передвигающимся в инвалидной коляске, в среднем от 60% до 70% энергии, необходимой для детей с нормальным развитием [74, 262].

Соответствующих конкретных рекомендаций по оценке энергетических потребностей у детей с ДЦП нет, поэтому их следует оценивать индивидуально [307]. В идеале для этого применяется непрямая калориметрия, однако в повседневной клинической практике это сложно, отнимает много времени и во многих случаях недоступно. Большинство клиницистов используют уравнение Шофилда для здоровых детей, с последующей коррекцией на фоне наблюдения за ребенком [259].

Нутритивная поддержка - неотъемлемая часть ведения детей с ДЦП - должна приводить к улучшению состояния питания пациентов. Наиболее подходящий способ диетологического вмешательства следует определять с учетом возраста пациента, клинического состояния, функции желудочно-кишечного тракта, безопасности и целесообразности перорального приема пищи. Хотя пероральное кормление является предпочтительным, его рекомендуют, если оно безопасно, не вызывает стресса и если время кормления не превышает 3–4 часов в день [259].

Оптимизация перорального приёма может быть достигнута за счет повышения калорийности рациона, добавления энергоёмких продуктов и изменения консистенции пищи [17, 25, 85].

Если потребности в питании не могут быть удовлетворены перорально, следует рассмотреть возможность назначения энтерального зондового питания, которое детям с ДЦП требуется в течение длительного времени. Рекомендуется раннее наложение гастростомы, до того, как разовьется недостаточность питания. В систематическом обзоре Baker L. с соавт. (2015) показано, что раннее наложение гастростомы приводит к значительному улучшению общего состояния питания, увеличению прибавки массы тела и роста, запасов подкожного жира, облегчению кормления и, что важно, качеству жизни лиц, осуществляющих уход [72, 235, 261].

Выбор смеси для энтерального питания (ЭП) должен основываться на возрасте ребенка, энергетических потребностях и способе энтерального доступа. В настоящее время для нутритивной поддержки, осуществляемой через гастростому, широко используют смеси на основе цельного и высокогидролизованного молочного белка [98].

Энтеральное зондовое питание, назначенное на этапе госпитализации, продолжается в домашних условиях. По данным исследований, 89,6% педиатрических пациентов используют для домашнего ЭП через гастростому широкий ассортимент протёртых натуральных продуктов, таких как фрукты, овощи, мясо и бобовые, как альтернативу обычным смесям, так и в сочетании с ними. Основной причиной отказа от использования смесей как единственного источника питания является их непереносимость, рвота или позывы на рвоту, недостаточное количество пищевых волокон, психосоциальные причины [112, 191, 286].

К потенциальным недостаткам использования протертого ЭП домашнего приготовления относится повышенный риск бактериального заражения, частая закупорка гастростомы, большая трудоемкость при подготовке к кормлению,

риск несбалансированности питания по макро- и микронутриентам, калорийности [146, 165].

Домашнее ЭП с использованием специализированных смесей с/без использования протёртого питания у детей с ДЦП приводит не только к улучшению нутритивного статуса, но и уменьшению проявлений ГЭРБ и симптомов аспирации дыхательных путей [89, 127]. В настоящее время имеются специализированные смеси для ЭП на основе натуральных продуктов.

В 2023 году были представлены рекомендации ESPGHAN по использованию протертого ЭП у детей с гастростомой [192].

Недостаточность питания у детей с муковисцидозом

Кистозный фиброз (муковисцидоз, МВ) — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем, вызывает стойкие инфекции лёгких и со временем приводит к лёгочной недостаточности. По данным ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» в РФ частота МВ составляет 1:9000 новорожденных [26].

Недостаточность питания при МВ остается общепризнанной проблемой. Существует тесная связь между состоянием питания и клиническими исходами у этих пациентов - НП и плохая функция легких являются основными причинами высокой заболеваемости. Респираторный статус и выживаемость у детей и взрослых обратно коррелируют со степенью НП, включая низкий рост, меньший вес и индекс массы тела [122].

Функция легких у взрослых связана с нутритивным статусом в раннем и детском возрасте [195, 264, 329]. Показано, что Z-score ИМТ <-0,75 SD в возрасте 10 лет коррелировал с более высокой частотой трансплантаций легких во взрослом возрасте [69].

Специфическими для заболевания факторами риска НП у детей с МВ являются снижение аппетита, повышенные энерготраты покоя, мальабсорбция на фоне панкреатической недостаточности, хроническое воспаление, дефицит

жирорастворимых витаминов, гастроэзофагеальный рефлюкс и избыточный бактериальный рост в тонкой кишке [130, 131, 255].

Основным фактором риска НП является панкреатическая недостаточность, которая имеется у 85-90% пациентов с МВ [96].

Сгущение секрета и снижение pH из-за нарушения секреции бикарбоната приводят к обструкции протоков поджелудочной железы и, в конечном итоге, к снижению функции ферментов, фиброзу и недостаточности поджелудочной железы [206].

Мальабсорбция жиров приводит к нарушению всасывания жирорастворимых витаминов, может усугубляться при заболеваниях печени, связанных с МВ и из-за снижения и/или аномального содержания желчных кислот в кишечнике [206, 303].

Дети первого года жизни с недостаточностью поджелудочной железы имеют меньшие показатели массы тела и роста, чем здоровые сверстники [93].

Внедрение неонатального скрининга приводит к ранней диагностике заболевания и своевременному назначению лечения, в том числе диетотерапии, что улучшает клинические исходы - долгосрочный рост, уменьшение легочных обострений и увеличение выживаемости благодаря более ранней оценке и коррекции нутритивного статуса [110, 118, 120, 153, 199].

По данным ежегодного отчета регистра пациентов с МВ в США, в период с 2006 по 2021 гг. средний процентиль ИМТ для детей с МВ увеличился с 47,7 до 62,1%; процент детей с массой тела <10-го перцентиля уменьшился с 17,7 до 8,3%, а процент детей с ростом <5-го перцентиля снизился с 13,6 до 8,5%. За тот же период показатели использования дополнительного перорального питания увеличились с 30,3 до 36,3%, а процент детей, получающих питание через гастростому, снизился с 9,6 до 7,4% [119].

После постановки диагноза МВ оценка антропометрических параметров должна быть регулярной для достижения нутритивного статуса здоровых детей [319].

У детей младше двух лет для оценки следует использовать антропомтерические показатели (длина, масса тела, массы к длине тела и окружности головы), а также учитывать их динамику. Рекомендуется достижение показателя масса к росту, равный или превышающий 50-й перцентиль, в соответствии с диаграммами роста ВОЗ [102, 255].

У детей в возрасте от 2 до 18 лет нутритивный статус может оцениваться по ИМТ в соответствии с диаграммами роста ВОЗ, рекомендуется достижение и поддержание ИМТ к возрасту ≥50 перцентиля [26, 291].

Необходимо уделять особое внимание нутритивному статусу детей 1-го года жизни с МВ, поэтому в обновлённых рекомендациях ESPEN-ESPGHAN эксперты предлагают проводить мониторинг Z-scores массы тела, длины, окружности головы к возрасту и массы тела к длине каждые 1–2 недели после постановки диагноза МВ и до тех пор, пока не будут получены доказательства адекватного питания и идеального пищевого статуса, а затем ежемесячно в течение первого года жизни. Детям старшего возраста рекомендуется проводить оценку Z-scores роста, массы тела и ИМТ к возрасту не реже одного раза в 3 месяца [319].

Стандартные антропометрические показатели могут не полностью отражать состояние питания пациентов с МВ. Исследование с использованием двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (DXA) в качестве эталона показало, что 14% детей имели нормальный ИМТ, но низкую безжировую массу [137].

Было показано, что биоимпедансный анализ лучше отражает состояние питания и может стать более практичным и надежным методом клинической оценки состава тела у детей с МВ [113]. Исследование состава тела следует проводить в дополнение к оценке ИМТ с целью достижения целевого ИМТ путем увеличения мышечной массы вместо жировой массы [291].

Поскольку данные исследований показывают, что ИМТ меньше коррелирует с функцией легких, по сравнению с безжировой массой тела и

минеральной плотностью костной ткани, в руководствах предлагается оценивать состав тела у детей каждые один-пять лет. Можно использовать различные методы, в том числе двухэнергетическую рентгеновскую абсорбциометрию (DXA), антропометрию руки или биоимпеданс [275, 319].

Частью оценки нутритивного статуса должна быть оценка фактического питания каждые 3-6 месяцев, с использованием вопросов о соблюдении рекомендаций по питанию и анализа дневника питания в течение 3–5 дней [319].

Стандартом питания пациентов с МВ является более высокое, чем у здоровых детей, потребление калорий, поскольку они подвержены дефициту энергии из-за дисбаланса между потреблением, потерями и потребностями в энергии [31, 255].

Потери энергии при МВ обусловлены кишечной мальабсорбцией, стеатореей и азотореей, даже при добавлении панкреатических ферментов, которые контролируют клинические признаки и симптомы МВ. Кроме того, наличие муковисцидоз-зависимого сахарного диабета 2 типа может способствовать потере энергии из-за глюкозурии и потере белка с мокротой. Мальабсорбция жиров может быть следствием недостаточной секреции желчных солей из-за цирроза печени [279, 322].

Другим параметром при определении потребности в энергии является показатель расхода энергии. Энерготраты покоя составляют 60-70% от общего расхода энергии, в то время как 10-25% приходится на ежедневную физическую активность, а оставшиеся 10% - на пищевой термогенез [32, 320].

Тяжесть заболевания лёгких способствует повышению ЭТП на 10–30%, особенно из-за более высокой нагрузки на дыхательные мышцы. Во время легочного обострения ЭТП становятся примерно в два раза выше, чем в норме, снижаясь после лечения. Кроме того, панкреатическая недостаточность и наличие хронического воспаления связаны с повышенными ЭТП. Имеются

указания на то, что сальбутамол и другие бета-адренергические препараты повышают ЭТП в течение первого часа после ингаляции [87, 215, 279].

Стандартом лечения пациентов с МВ является высококалорийная диета с адекватным содержанием жиров с заместительной терапией панкреатическими ферментами и дополнительным приемом жирорастворимых витаминов [35, 102, 319].

С целью поддержания адекватного нутритивного статуса, всем пациентам с МВ рекомендуется увеличение суточного потребления калорий до 120-150% (в европейских и российских руководствах), а в руководствах США от 110% до 200%, по сравнению с нормами физиологических потребностей (НФП), пропорциональное увеличение потребления высококачественного белка (20% от суточной калорийности) и жира (35-40% от суточной калорийности) [26, 289, 319].

Оптимальное потребление белка пациентами с МВ имеет решающее значение для предотвращения потери мышечной массы. Несмотря на рекомендации по увеличению белка до 20% калорий, оптимальные потребности в белке у пациентов с МВ, вероятно, будут намного выше, как при других хронических воспалительных заболеваниях [125, 138, 221].

Дефицит жирорастворимых витаминов часто встречается у детей с МВ, несмотря на заместительную ферментную терапию, что в основном связано с измененным механизмом всасывания жира и недостаточностью поджелудочной железы [102, 237].

Оценка нутритивного статуса имеет решающее значение для выявления детей, нуждающихся в нутритивной поддержке. Однократная оценка перцентиля массы тела к длине или ИМТ, наряду со снижением или уплощением кривой траектории роста, являются в настоящее время признанными предикторами пищевых рисков как для детей младше двух лет, так и для детей в возрасте от двух до 18 лет [291, 319].

Согласно российским рекомендациям, НП устанавливается, если Z-score ИМТ к возрасту по нормативам ВОЗ составляет от -1 до -2 SD – как среднетяжёлую, а при <-2 SD – как тяжёлую [26].

Согласно обновлённым рекомендациям ESPEN/ESPGHAN, для повышения сопоставимости данных в исследованиях, описывающих недостаточный вес, следует использовать стандартные пороговые значения: вес для данного возраста < -2 SD или ИМТ <5-го процентиля, <-2 SD медианного референтного значения для данного возраста и пола; задержка роста: рост для данного возраста < -2 SD среднего референтного значения для данного возраста и пола [319].

Нутритивная поддержка с коррекцией питания и/или назначением дополнительного перорального питания специализированными смесями может быть начата у детей с МВ в возрасте до двух лет при соотношении массы тела к длине между 10-м и 50-м перцентилем. Детям в возрасте от 2 до 18 лет интенсификация нутритивной поддержки требуется в случае, если показатель ИМТ находится между 10-м и 50-м перцентилем или имеется потеря веса в предыдущие 2-4 месяца или отсутствует прибавка в весе за последние 2 месяца. В настоящее время имеется широкий ассортимент специализированных лечебных смесей с различными вкусами и калорийностью для обеспечения комплаентности, которые используются для дополнительного питания [26, 319].

В случае тяжёлой НП (у детей в возрасте до двух лет масса тела к длине ниже 10-го перцентиля, а у детей в возрасте от двух до 18 лет — ИМТ ниже 10-го перцентиля или потеря веса на два стандартных отклонения от предыдущего измерения и задержка роста), а также когда питание через рот недостаточно для достижения целевых антропометрических показателей и улучшения нутритивного статуса, рекомендуется начать дополнительное энтеральное зондовое питание, наиболее часто через гастростому [268, 291].

Согласно консенсусу, ЭП должно обеспечивать 30–65% общей расчетной потребности в калориях и питательных веществах. Энтеральное питание также можно вводить через назогастральный зонд, который рекомендуется для краткосрочной нутритивной поддержки (8-12 недель). В настоящее время нет единого мнения относительно использования определенного типа смеси (полимерная, полуэлементная, аминокислотная), но клинический опыт показывает, что изокалорийные смеси переносятся лучше, чем гиперкалорийные. Полное парентеральное питание обычно не рекомендуется для длительной нутритивной поддержки у пациентов с МВ из-за высокого риска осложнений (таких как инфекции, заболевания печени, связанные с парентеральным питанием), необходимости центрального доступа для его введения и высокой связанной с этим стоимости. Тем не менее, парентеральное питание может быть полезным для краткосрочной поддержки при наличии противопоказаний к ЭП (таких как резекция кишечника, мекониальная непроходимость кишечника, кишечная недостаточность или синдром короткой кишки) и у пациентов с тяжелым течением заболевания, ожидающими трансплантации [319].

Оптимизация периоперационного питания детей с хирургической патологией

Хирургическая патология является распространенной причиной заболеваемости у детей во всем мире [152].

Для оптимальных клинических результатов и заживления необходимо достижение анаболического состояния, однако роль питания недооценивается и не всегда признается в качестве необходимого инструмента для борьбы с катаболизмом и, следовательно, для содействия необходимому заживлению и иммунной поддержке, особенно в детской хирургии. Имеющиеся данные свидетельствуют о том, что нарушение нутритивного статуса у педиатрических

пациентов, перенёсших операцию, увеличивает риск инфекционных и других послеоперационных осложнений, увеличивает продолжительность госпитализации, затраты на лечение и риск смерти [16, 56, 62, 90, 95].

В настоящее время в Российской Федерации отсутствуют клинические рекомендации по периоперационной нутритивной поддержке хирургических пациентов детского возраста. Имеющиеся рекомендации для взрослых больных должны быть адаптированы для детской популяции [28].

Адекватное питание имеет решающее значение на всех этапах ухода за пациентом, от предоперационного периода до послеоперационного восстановления. Использование протоколов периоперационного ведения, разработанных за рубежом для взрослых и подчеркивающих важность питания для своевременного восстановления, в настоящее время оценивается на предмет эффективности и полезности в детской хирургии [77, 252, 260, 276, 277, 278].

Адекватный предоперационный нутритивный скрининг с целью выявления детей с НП или подверженных риску НП и достаточная по продолжительности нутритивная поддержка перед операцией являются жизненно важными, но недооцененными аспектами обеспечения оптимальных результатов хирургического лечения. Часто это обусловлено непоследовательным использованием доступных инструментов скрининга в стационарных условиях и отсутствием валидированных инструментов в амбулаторных условиях [256].

В отличие от оценки антропометрических показателей, основная цель нутритивного скрининга — оценить риск НП и тем самым предотвратить её развитие, а также выявить пациентов, нуждающихся в дальнейшей углублённой оценке питания. Среди потенциальных валидированных инструментов

скрининга, применимых к педиатрическим хирургическим пациентам, можно выделить инструмент скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей (STRONGkids) и педиатрический инструмент нутритивного скрининга (PNST) – быстрые, простые опросники, первый из которых может переоценивать риск, а второй – недооценивать его [105]. Для оценки риска НП у хирургических пациентов может использоваться PNST с модифицированными критериями [198].

Выявление детей с риском НП и соответствующее вмешательство продемонстрировали способность улучшать послеоперационные результаты [141, 293].

Поэтому, перспективнымы являются исследования, которые помогут определить специфичные для хирургических пациентов инструменты скрининга, которые можно будет широко применять для выявления детей из группы риска, нуждающихся в дополнительном обследовании.

В качестве важных показателей для выявления нутритивного риска, и помощи в определении состояния питания у детей со сложными заболеваниями и пороками, когда получение основных антропометрических данных, таких как вес, рост и ИМТ, может быть затруднено, было предложено использовать другие показатели, такие как окружность средней трети плеча (ОСТП). В некоторых сложных случаях (тяжёлые заболевания или генетические синдромы), оценку нутритивного статуса может провести только врач-диетолог, обладающий соответствующими навыками. Независимо от инструмента скрининга или антропометрических показателей, использованных в предоперационном периоде, дети, имеющие НП, должны быть дополнительно обследованы на предмет возможных вмешательств для улучшения их состояния

питания. Пациентам без НП до операции следует рекомендовать сбалансированную диету [256].

Целью нутритивной поддержки пациентов, находящихся в группе риска или имеющих НП, является увеличение запасов питательных веществ. Для улучшения послеоперационных результатов, эффективная подготовка начинается с повышения функциональных возможностей больных до операции, а протоколы периоперационной поддержки включают адекватное питание, которое является решающим для пациентов, планирующих операцию [103, 134].

Исследования показывают, что такие протоколы улучшают исходы для тяжелобольных педиатрических пациентов [79].

Современные рекомендации обычно предусматривают назначение дополнительного питания по крайней мере за 10–14 дней до операции, однако может потребоваться более длительный период нутритивной поддержки [141].

Особого внимания заслуживают рекомендации по голоданию перед операцией. Хотя как взрослым, так и детям, по крайней мере, с 19-го века, не рекомендуется принимать пищу перед операцией, в современных рекомендациях признается необходимость избегать длительного голодания [129, 144, 216, 225, 251]

Текущие рекомендации по предоперационному голоданию различаются в США и Европе.

Рабочая группа по предоперационному голоданию и использованию фармакологических препаратов для снижения риска легочной аспирации Американского общества анестезиологов разрешает младенцам, детям и взрослым «принимать прозрачные жидкости за 2 часа до операций, требующих общей анестезии, регионарной анестезии или седации и анальгезии» (за 4 часа

до операции для грудного молока, до 6 часов перед операцией для молочной смеси) [251]

Европейское общество анестезиологов подчёркивает, что «для всех детей, способных принимать прозрачные жидкости, это безопасно и рекомендуется за 1 час до плановой общей анестезии». Тип и объем жидкостей могут быть определены национальными научными обществами и/или местной политикой институтов [129].

Европейское общество анестезиологии и интенсивной терапии (ESAIC) определяет минимальное время предоперационного голодания 6 часов для твёрдой пищи, 4 часа для детской смеси, 3 часа для грудного молока и 1 час для прозрачных жидкостей (стратегия 6-4-3-1). Также поощряется раннее послеоперационное кормление [144]

Сокращение времени голодания может повлиять на субъективные показатели улучшения результатов, такие как снижение времени плача и беспокойства [60, 295].

В недавнем исследовании у детей, перенёсших операцию по поводу цианотического ВПС, 1-часовое предоперационное голодание, по сравнению с 2-часовым предоперационным голоданием, приводило к более низким показателям таких клинических эффектов, как плач, жажда и гипоксия, о которых сообщали лица, осуществляющие уход, без увеличения риска аспирации [167].

Текущие рекомендации предполагают, что длительное без необходимости голодание у педиатрических хирургических пациентов, задерживает обеспечение оптимального ЭП после операции [225].

Поступление питательных вещества в кишечник необходимо для укрепления барьера слизистой оболочки. Для поддержания функции кишечника

крайне важно обеспечить минимальное ЭП, даже если требуется дополнительная парентеральная поддержка. Было показано, что раннее пероральное или ЭП, начатое в течение 24 часов после операции, улучшает результаты лечения у взрослых, что приводит к снижению частоты осложнений и смертности, а также к сокращению продолжительности пребывания в больнице [164, 318].

Раннее ЭП в рамках оптимизированного протокола ведения больных также продемонстрировало свою эффективность в детской хирургии, включая абдоминальную хирургию, в уменьшении продолжительности госпитализации и риска осложнений и инфекций [82, 132, 210, 247].

Стратегия планирования и расширения ЭП в идеале должна начинаться в предоперационном периоде, чтобы ее можно было поддерживать в послеоперационном периоде и в периоде восстановления. Имеющиеся данные свидетельствуют о том, что состояние питания следует оптимизировать в течение как минимум 2 недель после операции, проводя расширенный мониторинг, особенно у пациентов с НП [193].

Регулярное адекватное питание является важным аспектом послеоперационного восстановления. В раннем послеоперационном периоде питание должно быть направлено на поддержание анаболического состояния, которое обеспечивает заживление ран и прирост мышечной массы. В последующие месяцы после операции пациентам с выявленной НП до или после операции, необходимо периодически оценивать состояние питания и консультироваться врачом-диетологом [256].

Таким образом, НП у детей, поступающих на лечение в детские стационары, является актуальной проблемой, но часто остается незамеченной, несмотря на ее негативное влияние на клинические результаты и увеличение

ежегодных медицинских расходов, что затрагивает как семью пациента, так и систему здравоохранения. Частота НП значительно варьируется от 2,5 до 51% и выше, чем у населения в целом, из-за наличия заболевания и его осложнений. Оценке истинной распространенности НП препятствует отсутствие настороженности, единого мнения о проблеме среди медицинского персонала и стандартизированных методик оценки пищевого статуса ребенка, а также разнообразие исследуемых групп больных, методов, используемых для выявления и оценки состояния питания, а также отсутствием консенсуса в отношении определения НП у детей.

Оценка состояния питания госпитализированных детей является сложной задачей, при выборе показателей для документирования НП необходимо учитывать многие факторы, сильные и слабые стороны антропометрических индексов, так как некоторые из них могут привести к чрезмерной или заниженной оценке НП. Отсутствие статистического учета НП, сопутствующей основному заболеванию (медицинской статистикой учитывается только код основного заболевания), нивелирует эту проблему у детей с хроническими заболеваниями.

Между тем, вновь появляющиеся данные свидетельствуют о том, что состояние питания больных детей ухудшается на протяжении госпитализации. Отсутствие систематического нутритивного скрининга может привести к недооценке этого состояния и отсутствию своевременной диетотерапии. Эти организационные барьеры приводят к увеличению осложнений, снижению толерантности к лечению и длительной продолжительности пребывания в педиатрическом стационаре.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика пациентов

Исследование выполнено в соответствии с планом научно-исследовательских работ «Совершенствование технологий функционального и лечебного питания здоровых и больных детей на базе отечественной индустрии детского питания №01201351621», «Научное обоснование и разработка современных методов диетотерапии при различных заболеваниях у детей в многопрофильном стационаре с использованием специализированных продуктов детского питания №АААА-А19-119012590186-9», «Медико-биологическое обоснование диетотерапии с использованием отечественных продуктов лечебного питания, сцеженного нативного и донорского грудного молока у детей с соматической и хирургической патологией в условиях многопрофильного педиатрического стационара №122040800178-3» в период с 2013 по 2024 гг. на базе клинических отделений и лабораторий НИИ педиатрии и НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (директор – д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ Фисенко А.П.).

Диссертационная работа выполнена в лаборатории питания здорового и больного ребёнка (заведующая – д.м.н., профессор, Заслуженный деятель науки РФ Т.Э. Боровик). Клинические исследования проводились в отделении психоневрологии и нейрореабилитации (заведующая – д.м.н., профессор Л.М. Кузенкова), кардиологическом отделении (заведующая – д.м.н., профессор Басаргина Е.Н.), пульмонологическом отделении (заведующая – д.м.н. Симонова О.И.), хирургическом отделении с неотложной и плановой помощью (заведующая – д.м.н. Дьяконова Е.Ю.), хирургическом торакальном отделении (заведующий – д.м.н. Алхасов А.Б.) и других отделениях Центра.

Комплекс лабораторных исследований был проведен в лабораторном отделе ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (заведующая – д.м.н. Е.Л. Семикина).

Для решения поставленных задач было проведено комплексное обследование 1303 пациентов соматического, неврологического и хирургического профиля в возрасте от 1 месяца до 17 лет 11 мес.

Исследование состояло из 2-х частей. Первая часть исследования включала перевод, языковую и межкультурную адаптацию инструмента скрининга риска нарушений нутритивного статуса и роста у детей STRONGkids и проведение исследования по валидации адаптированной русскоязычной версии опросника STRONGkids с участием 419 детей, среди которых 314 пациентов соматического профиля (поступали на лечение с заболеваниями кожи, желудочно-кишечного тракта, почек, сердечно-сосудистой, лёгочной, нервной системы, ревматологической патологией, с диагностической целью), 105 больных хирургического профиля (поступали на лечение в отделения нейроортопедии, абдоминальной, торакальной хирургии, кардиохирургии, урологии, ЛОР). По результатам проспективного исследования проведена оценка частоты недостаточности питания и её влияния на продолжительность пребывания в стационаре.

Вторая часть работы представляла собой проспективное исследование, в которое вошло 884 пациента, из них 388 детей соматического профиля (с заболеваниями сердечно-сосудистой системы), 291 ребёнок с неврологическими нарушениями (спастический церебральный паралич), 205 детей с хирургическими заболеваниями, поступавших на лечение в отделение общей и плановой хирургии, в хирургическое торакальное отделение (таблица 6).

Таблица 6. Распределение обследованных пациентов (n=1303)

Профиль пациентов	Первая часть исследования, n=419	Вторая часть исследования, n=884
Соматический, n	314	388
Неврологический, n		291
Хирургический, n	105	205

Дизайн первой части исследования представлен на рисунке 1.

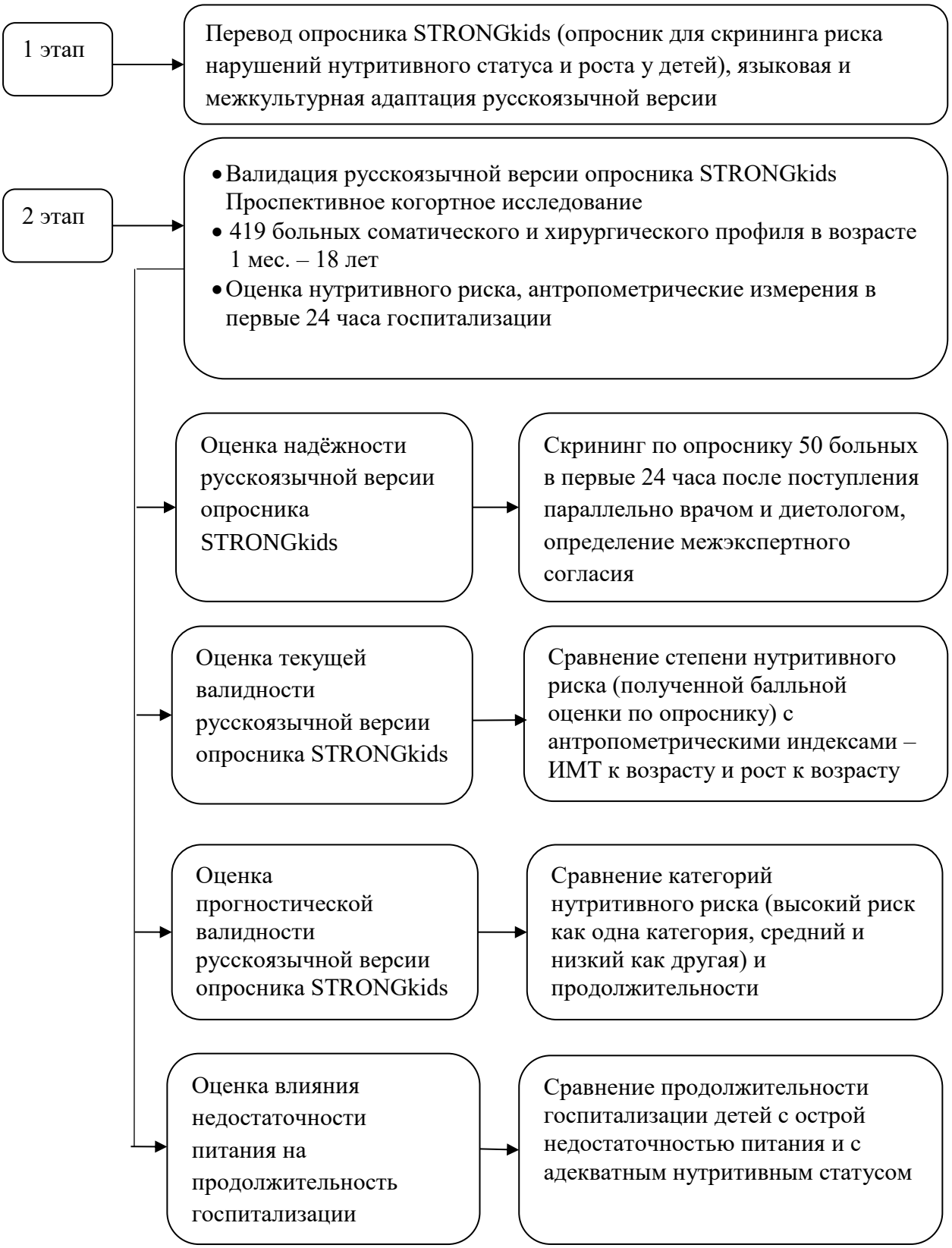


Рисунок 1. Дизайн 1-й части исследования.

Дизайн второй части исследования представлен на рисунке 2.

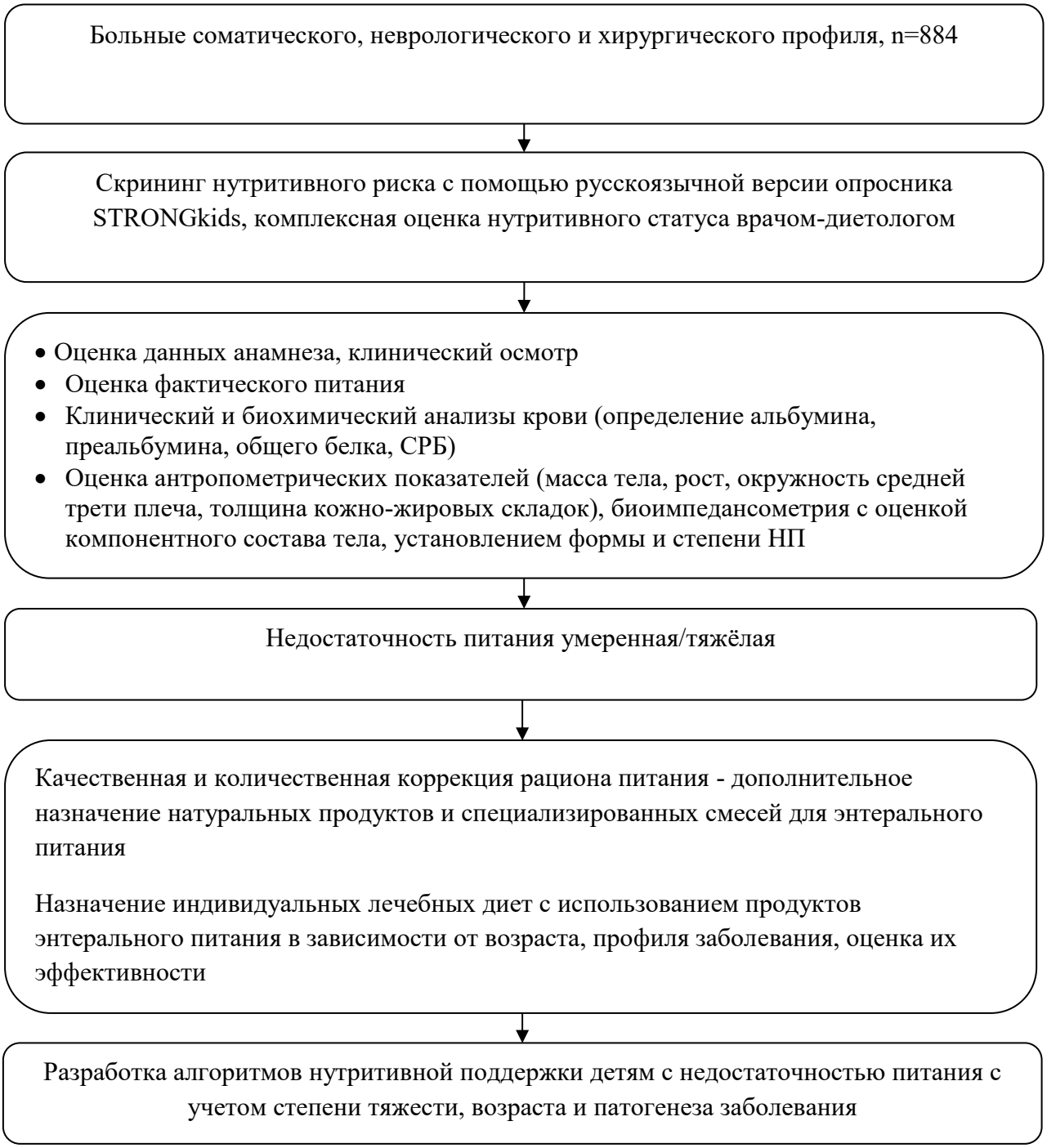


Рисунок 2. Дизайн 2-й части исследования.

Обследование пациентов включало скрининг нутритивного риска с помощью валидированной русскоязычной версии опросника STRONGkids, оценку жалоб, клинико-анамнестических данных, характера сопутствующей патологии.

Оценка соматического статуса включала физикальный осмотр по стандартному плану с анализом общего состояния и самочувствия пациента.

Оценку нутритивного статуса проводили с использованием клинических, соматометрических, биохимических, а также специальных диетологических методов (учет фактического питания, оценка химического состава рационов с подсчетом макро- и микронутриентов, подбор специализированных продуктов).

Детям с установленной недостаточностью питания назначалась индивидуальная лечебная диета, оценка эффективности которой проводилась через 3-18 месяцев.

В рамках проведения 2-й части исследования была выполнена межкультурная адаптации и валидация инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST).

2.2. Методы обследования

2.2.1. Клинические методы

Анамнестический – включал сбор информации из истории болезни и амбулаторной карты и анализ жалоб путем опроса родителей пациента. Оценивалась информация об анамнезе жизни (течение беременности и родов, срок гестации, массо-ростовые показатели при рождении, динамика прибавки массы тела и роста, конституциональные особенности родителей, особенности вскармливания на первом году жизни и характер питания в дальнейшем) и анамнезе болезни.

Оценка соматического статуса включала осмотр по стандартному плану с анализом состояния органов и систем организма. Особое внимание уделялось состоянию кожного покрова и видимых слизистых, наличию отёков, тургора тканей и мышц, состоянию и распределению подкожно-жировой клетчатки.

Соматометрический метод - проведение измерений параметров тела с помощью стандартизованных поверенных измерительных инструментов в

динамике (на момент поступления в стационар и при контрольном обследовании через 3-6 месяцев от начала диетотерапии) по следующей методике:

- измерение массы тела проводили путем взвешивания. Грудных детей взвешивали без одежды, завернув в пеленку, старших детей взвешивали в минимальном количестве одежды (трусы и легкая футболка). Детей в возрасте до 2-х лет с массой тела не более 15 кг взвешивали на электронных чашечных весах В1-15-«САША» (АО «МАССА-К», Россия). Детей старше 2-х лет, способных стоять, взвешивали на напольных электронных медицинских весах «Tanita BWB-800P». При отсутствии возможности стоять, взвешивание ребёнка проводили на руках у матери с тарированием, фиксировали массу тела с точностью до 0,1 кг;

- измерение длины тела у детей первых 2-х лет жизни проводили в положении лёжа с помощью горизонтального медицинского ростомера РДМ-01 (АО Тулиновский приборостроительный завод «ТВЕС»). Рост ребенка старше 2-х лет измеряли с помощью вертикального напольного механического ростомера РП (АО Тулиновский приборостроительный завод «ТВЕС»);

- у детей с контрактурами, деформациями скелета, сколиозом, измерение роста проводили в положении лёжа с использованием сантиметровой ленты сегментарным методом: верхний края головы - акромиальный отросток плеча - большой вертел бедра - боковая суставная линия колена - пятка. Измерения проводили дважды, фиксировали сумму средних значений;

- у детей с ДЦП проводили измерение высоты колена с помощью гибкого антропометра Cescorfl (NutriActiva, США) по стандартной методике: колено и лодыжка ребенка были согнуты под углом 90 градусов, высота колена соответствовала расстоянию между пяткой и переднезадней поверхностью бедра над мыщелком бедренной кости (рисунок 3).



Рисунок 3. Методика измерения высоты колена с помощью гибкого антропометра Cescorfl (NutriActiva, США)

Расчёт роста у детей до 12 лет проводили по формулам, разработанным для детей с ДЦП [290], у детей старше 12 лет – по формулам, разработанным для здоровых детей и валидированных у детей с ДЦП [262] – таблица 7.

Таблица 7. Формулы для расчёта роста по высоте колена у детей с ДЦП

Возраст	Формула (см)	SD (см)
Дети от рождения до 12 лет	Р = (2,69 х ВК) + 24,2	1,4
Дети 12-18 лет		
мальчики	Р = (2,22 х ВК) + 40,54	4,21
девочки	Р = (2,15х ВК) + 43,21	3,90

Примечание: Р - рост, ВК - высота колена

- измерение окружности средней трети плеча (ОСТП) проводили с помощью гибкой сантиметровой ленты на левой руке в средней точке плеча между акромионом и локтевым отростком с точностью до 1 мм;

- измерение ОСТП также проводили с помощью ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy) [23], позволяющей за один шаг, без необходимости использования справочных таблиц или калькулятора, оценить результат измерения. Доступны ленты двух размеров – для детей младшего возраста (2-23 мес. с одной стороны и 23-60 мес. с другой)

и для детей старшего возраста (5-9 ½ лет на одной стороне и 10-18 лет на другой стороне) - рисунок 4.

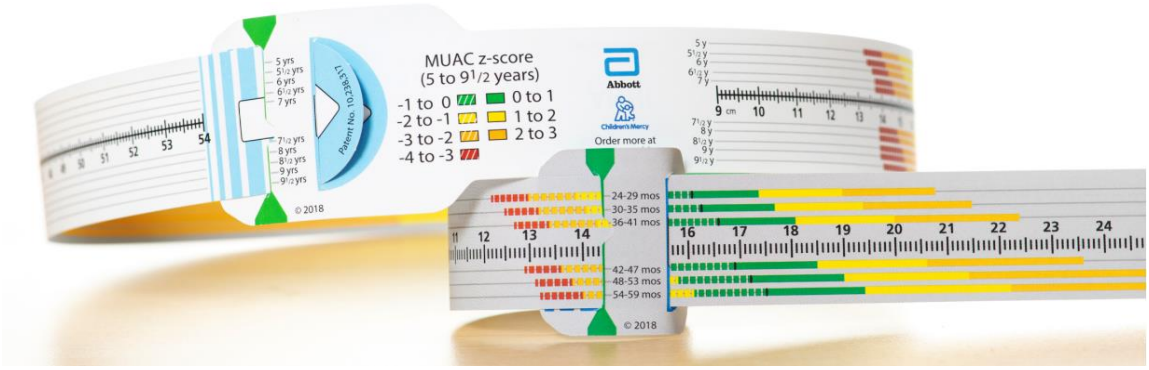


Рисунок 4. Ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy) для детей в возрасте от 2 до 60 мес. и от 5 до 18 лет

Две зелёные стрелки у первой прорези являются нулевым концом ленты, где необходимо читать измерение и смотреть шкалу оценки (Z-score). Для измерения необходимо продеть конец ленты, предназначенной для соответствующего возраста, в прорезь «А» и продвинуть через прорезь «В», чтобы образовалась петля. Определить среднюю точку плеча между акромионом и локтевым отростком (между головкой плечевой кости и локтевым отростком) и сдвинуть петлю ленты до средней точки (рука прямая, опущена вниз). Затянуть ленту, пока она не будет плотно прилегать, но и не сдавливать кожу, чтобы измерить значение (рисунок 5).

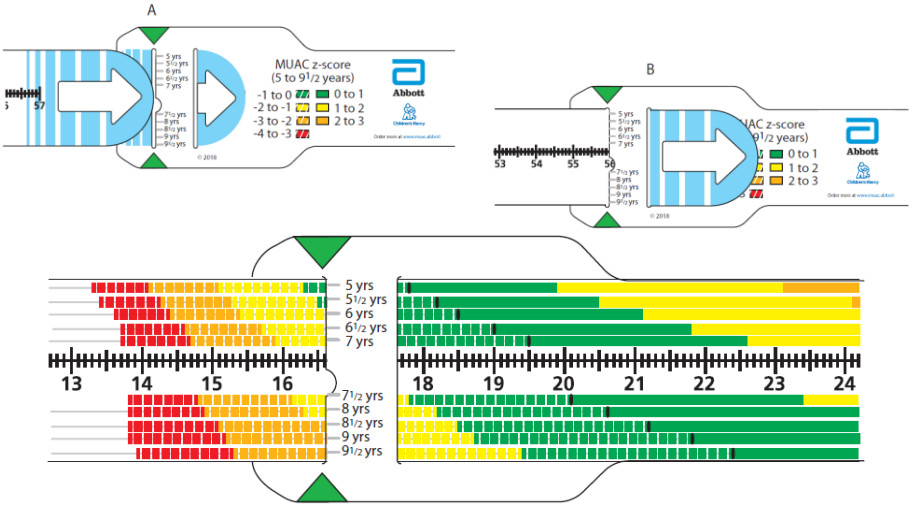


Рисунок 5. Методика измерения ОСТП с помощью ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy)

Определить цветную полосу, соответствующую конкретному возрасту пациента. Этот показатель соотносит возрастное значение окружности плеча в сантиметрах с категориями рисками нарушений питания, визуально представленными на шкале линиями разного цвета (таблица 8).

Таблица 8. Референсная таблица для диапазонов Z-значений на ленте с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy)

Цвет	**MUAC Z-score значение**	**Классификация рисков**
Оранжевый	2 до 3	Ожирение
Желтый	1 до 2	Избыточная масса тела
Зеленый	0 до 1	Норма
Прерывистый зеленый	-1 до 0	Норма
Прерывистый желтый	-1 до -2	Риск недостаточности питания/ Лёгкая недостаточность питания
Прерывистый оранжевый	-2 до -3	Умеренная недостаточность питания
Прерывистый красный	< -3	Тяжёлая недостаточность питания

Антропометрические показатели оценивали в соответствии со стандартами и справочными диаграммами роста детей ВОЗ. Расчёт антропометрических индексов Z-score масса к возрасту, рост к возрасту, масса к росту, ИМТ к возрасту проводили с помощью программы WHO Anthro, 2011 (версия 3.2.2) у детей до 5 лет [313] и WHO AnthroPlus, 2009 (версия 1.0.4) у детей старше 5 лет [314].

Расчет Z-score и перцентилей ОСТП, толщины кожно-жировых складок над трицепсом и под лопаткой к возрасту и полу проводили с помощью онлайн-калькулятора PediTools (https://peditools.org/) [115].

Для оценки ОСТП у детей от 3 мес. до 19 лет использовали нормативы ВОЗ (https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/arm-circumference-for-age) [233].

Оценку толщины кожно-жировых складок над трицепсом и под лопаткой к возрасту и полу проводили с помощью нормативов ВОЗ у детей от 3 мес. до 5 лет (https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/triceps-skinfold-for-age, https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/subscapular-skinfold-for-age), у детей старше 5 лет с использованием референсных кривых Addo O.Y. [57].

Оценку антропометрических показателей недоношенных проводили по стандартам ВОЗ с учётом скорректированного возраста до достижения ими возраста 2 лет у детей, родившихся до 32 недель гестации, и до 1 года у детей, родившихся на 32-36 неделе гестации [327].

Различные формы нарушений состояния питания оценивали по категориям Z-scores (таблица 9).

Таблица 9. Значения Z-score антропометрических индексов в оценке пищевого статуса

Z-score		Пищевой статус
Масса тела/ возраст	<-2 SD	дефицит массы тела
	>+2 SD	избыточная масса тела/ ожирение
Длина тела (рост)/возраст	<-2 SD	хроническая недостаточность питания/низкорослость
	>+2 SD	высокорослость
Индекс массы тела/возраст, масса тела/рост	<-2 SD	острая недостаточность питания/истощение
	>+1 и <+2 SD	избыточная масса тела
	>+2 SD	ожирение

Для диагностики НП использовались антропометрические индексы. ИМТ к возрасту <-2 SDS и рост к возрасту <-2 SDS были критериями острой и хронической недостаточности питания, соответственно [169, 315]. ОСТП к возрасту <-2 SDS использовался как критерий острой умеренной/тяжёлой недостаточности питания. Дети, имеющие показатели массы тела к росту/ИМТ к возрасту -1-2 SDS, входили в группу риска по развитию недостаточности питания. Формы и степени недостаточности питания представлены в таблице 10.

Таблица 10. Критерии недостаточности питания

Степень	Острая (истощение)	Хроническая (низкорослость)
	Z-score масса к росту/ ИМТ к возрасту/ ОСТП к возрасту	Z-score рост к возрасту
Умеренная	-2-3	-2-3
Тяжёлая	<-3	<-3

Использовали следующие определения:

- недостаточность питания - при Z-score ИМТ к возрасту/ масса тела к росту <-2 SD или Z-score рост к возрасту <-2 SD,

- острая НП - при Z-score ИМТ к возрасту/ масса тела к росту, ОСТП к возрасту <-2 SD (умеренная степень -2-3 SD, тяжёлая степень <-3 SD),

- хроническая НП - при Z-score рост к возрасту <-2 SD,

- смешанная форма НП - при Z-score ИМТ к возрасту/ масса тела к росту и рост к возрасту <-2 SD одновременно.

Убыль массы тела использовалась как основной клинический показатель НП - от 2% до 5% от обычной массы тела как лёгкая, от 5% до 10% как умеренная и > 10% как тяжёлая [80, 272].

У детей, имеющих повторные измерения массы тела при выписке, была рассчитана её абсолютная (кг) и относительная (%) динамика. Убыль массы тела (%) рассчитывали по формуле:

$$\% \text{ убыли массы тела} = \frac{\text{изменение веса (кг)}}{(\text{изменение веса (кг)} + \text{масса тела при выписке (кг)}} \times 100\%$$

Оценку антропометрических показателей детей с ДЦП проводили с использованием кривых роста Brooks J. [101] в зависимости от пола и уровня нарушения больших моторных функций по классификации GMFCS (Gross Motor Function Classification System) [244] – таблица 11.

Таблица 11. Система классификации больших моторных функций (GMFCS)

Уровень I	ходьба без ограничений
Уровень II	ходьба с ограничениями
Уровень III	ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения
Уровень IV	самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения
Уровень V	полная зависимость ребенка от окружающих - перевозка в коляске/инвалидном кресле

Измерение толщины кожно-жировой складки над трицепсом и под лопаткой проводили с помощью калипера Holtain (Tanner/Whitehouse Skinfold, CRYMYCH, UK) с точностью до 0,1 мм. Расчёт процентного содержания жировой массы проводили у детей старше 8 лет по формулам, модифицированным для детей с ДЦП [160, 281] (таблица 12).

Таблица 12. Формулы для расчёта процента жировой массы у детей с ДЦП

Сумма кожных складок (ТКЖСТ, ТКЖСЛ) <35 мм	Пол	Формула
	мальчики	
	2-13 лет	% жира = 1,21 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) – 0,008 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ)^2 – 1,7
	13-14 лет	% жира = 1,21 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) – 0,008 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ)^2 – 3,4
	>14 лет	% жира = 1,21 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) – 0,008 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ)^2 – 5,5
Сумма кожных складок (ТКЖСТ, ТКЖСЛ) <35 мм	*девочки*	% жира = 1,33 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) – 0,013 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ)^2 – 2,5
Сумма кожных складок (ТКЖСТ, ТКЖСЛ) >35 мм	*мальчики*	% жира = 0,783 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) + 1,6
	девочки	% жира = 0,546 х (ТКЖСТ + ТКЖСЛ) + 9,7
Дополнительные критерии	Общая поправка (для всех)	+12,2
	Мальчики	-5,0
	Уровни GMFCS III, IV, V	+5,1
	Сумма кожных складок > 35 мм	-3,2

*2 – возведение в квадрат

Рассчитанный процент жировой массы интерпретировали в соответствии с критериями в зависимости от пола [211, 212] (таблица 13).

Таблица 13. Показатели процента жировой массы в зависимости от пола

Процент жировой массы	Мальчики	Девочки
низкий	≤10%	≤15%
нормальный	11–25%	16–30%
избыточный	>25%	>30%

Расчёт площади мышц плеча проводили по формуле: ПМП = (ОСТП – π х ТКЖСТ)^2/4π. Оценку полученных результатов проводили в соответствии с референсными данными Addo O.Y. [58].

Оценку компонентного состава тела у детей старше 6 лет выполняли методом биоимпедансного анализа с помощью анализатора «АВС-01 Медасс» (ООО НТЦ «МЕДАСС») и компьютерной программы АВС01-0362. В протоколе биоимпедансного исследования оценивали следующие показатели: жировая масса (%), скелетно-мышечная масса (%), активная клеточная масса (% от тощей массы), доля активной клеточной массы в процентах от тощей массы.

2.2.2. Диетологические методы

Для решения вопроса о необходимости назначения нутритивной поддержки проводился анализ фактического питания с помощью метода 24-часового воспроизведения питания [49] на основе данных дневников питания, составленных родителями детей. Учитывали способ приёма пищи (через рот, зонд или гастростому), режим, качественный и количественный состав питания, количество жидкости, получаемой ребёнком, использование специализированных продуктов энтерального питания [49].

Химический состав (белки, жиры, углеводы) и энергетическая ценность рационов рассчитывались с использованием «Таблиц химического состава и калорийности российских продуктов питания» [47], материалов пособия для

врачей «Организация лечебного питания детей в стационарах» [39] или специализированной компьютерной программы (1С Медицина. Диетическое питание; ООО «Агентство Капитан»).

Полученные показатели сравнивали с Нормами физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации, 2021 (МР 2.3.1 - 0253-21) [36].

Для определения степени безопасности и эффективности приёма пищи и питья у детей с ДЦП проводили опрос по шкале EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System, система классификации способности принятия пищи и жидкости) [270], приложение 1.

При назначении энтерального зондового питания для оценки потребности в энергии использовали формулу: РПЭ=ЭОО х ФА х ФС, где ЭОО – энергия основного обмена, ФА – фактор активности, ФС – фактор стресса. Величину энергии основного обмена вычисляли расчетным методом с использованием формулы ВОЗ [323] и Schofield [266] (таблица 14).

Таблица 14. Формулы для расчёта энергии основного обмена

Возраст, годы	Пол	Формула ВОЗ	Формула Schofield
0-3	Мал	60,9 х М* - 54	59,48 х М – 30,33
	Дев	61 х М - 51	58,29 х М – 31,05
3-10	Мал	22,7 х М + 495	22,7 х М +505
	Дев	22,5 х М + 499	20,3 х М +486
10-18	Мал	17,5 х М + 651	13,4 х М +693
	Дев	12,2 х М +746	17,7 х М +659

Таблица 14 (продолжение). Формулы для расчёта энергии основного обмена

Расчётные коэффициенты					
Факторы активности		Факторы стресса			
Парализованный	1,0	Хирургия	1,2-1,5	Ожоги	1,5-2,5
Постельный режим	1,1	Инфекции	1,2-1,6	Голодание	0,7
Активный	1,2-1,3	Травма	1,1-1,8	Задержка физического развития	1,5-2,0

Примечание: *М – масса тела

2.2.3. Лабораторные методы исследования

Биохимический анализ крови проводился колориметрически-фотометрическим методом с помощью биохимического анализатора UniCel DxC 800 и UniCel DxC 600 (Beckman Coulter, США). Определяли концентрацию белков (общий белок, альбумин, преальбумин, С-реактивный белок) в сыворотке крови.

2.2.4. Специальные методы исследования

Исследование по созданию русскоязычной версии опросника STRONGkids, ее адаптации и валидации проводилось с использованием ***социологического метода, лингвистической ратификации и валидирования*** в 2 этапа: 1-й этап состоял из перевода, языковой и межкультурной адаптации оригинальной англоязычной версии опросника STRONGkids [168], 2-й этап представлял собой процесс валидации русскоязычной версии.

Подробно методика проведения исследования описана в главе 3.

Работа по адаптации и валидации русскоязычной версии инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST) [86] проводилась с использованием социологического метода, лингвистической ратификации и валидирования и состояла из перевода,

языковой и межкультурной адаптации оригинальной англоязычной версии опросника. Подробно методика проведения исследования описана в главе 3.

2.2.5. Методы статистической обработки

Сбор и систематизацию исходных данных осуществляли в программе Excel 2016. Для статистического анализа использовали программу SPSS (Statistical Package for the Social Sciences Inc., USA) 26.0.

Количественные показатели оценивали на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Колмогорова-Смирнова. В случае нормального распределения для описания количественных данных использовали: среднее значение со стандартным отклонением (M±SD) и 95% доверительный интервал (ДИ). Для сравнения средних величин двух независимых групп использовали t-критерий Стьюдента, для сравнения более двух групп применяли однофакторный дисперсионный анализ (с апостериорной проверкой критерием Шеффе). Количественные показатели, не отвечавшие нормальному распределению, описывали с помощью медианы (Me) с min-max значениями или нижним и верхним квартилями (Q1-Q3). Для сравнения двух независимых групп использовали U-критерий Манна-Уитни, для сравнения трёх и более независимых групп использовали критерий Краскела-Уоллиса. Категориальные показатели описывали частотами, и долями (в процентах). Для сравнения категориальных данных использовали таблицы сопряжённости (с критерием хи-квадрат).

Корреляционную связь между двумя количественными показателями оценивали с помощью коэффициента ранговой корреляции Пирсона (r). Коэффициент корреляции оценивался по шкале Чеддока: 0,1-0,3 как слабый; 0,3-0,5 – умеренный; 0,5-0,7 – заметный; 0,7-0,9 – высокий, более 0,9 – весьма высокий.

Межэкспертное согласие оценивали с помощью коэффициента каппы Коэна с применением следующей градации: 1–0,81 – почти полное согласие,

0,80–0,61 – значительное согласие, 0,60–0,41 –умеренное согласие, 0,40–0,21 – слабое согласие и <0,20 – несущественное согласие.

Для нахождения предиктивных факторов увеличения продолжительности госпитализации пациентов, использовали множественный линейный регрессионный анализ с оценкой отношения шансов (ОШ) с 95% ДИ.

Для нахождения предиктивных факторов недостаточности питания использовали множественный логистический регрессионный анализ.

Полученные результаты считались статистически значимыми при уровне $p < 0,05$.

Объём проведённых исследований представлен в таблице 15.

Таблица 15. Объём проведённых исследований

Методы обследования	Число	
	обследованных пациентов	проведённых исследований
Сбор жалоб и данных анамнеза	884	884
Клинический осмотр	884	1180
Антропометрия с расчётом Z-скоров	1303	1599
Калиперометрия в 2-х точках	261	346
Скрининг нутритивного риска с помощью адаптированного опросника STRONGkids	1303	1303
Оценка способности принятия пищи и жидкости по шкале EDACS	328	328
Биоимпедансометрия	30	30
Биохимическое исследование (оценка концентрации белков в сыворотке крови)	372	372
Оценка фактического питания	472	768

ГЛАВА 3. ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО РИСКА У ДЕТЕЙ, ПОСТУПАЮЩИХ НА ЛЕЧЕНИЕ В МНОГОПРОФИЛЬНЫЙ СТАЦИОНАР

3.1. Адаптация и валидация русскоязычной версии опросника STRONGkids

В педиатрической практике отсутствуют отечественные и валидированные русскоязычные версии международных инструментов оценки нутритивного риска у детей.

В связи с этим представлялось важным создать и адаптировать русскоязычную версию опросника для скрининга нутритивного риска, определить надёжность и валидность новой языковой версии в условиях ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России - педиатрического многопрофильного медицинского учреждения федерального уровня, в котором ежегодно получают лечение около 20000 детей с различной соматической и хирургической патологией. В Центре активно функционирует лаборатория питания здорового и больного ребёнка, сотрудники которой осуществляют консультации во всех отделениях как педиатры-диетологи, оценивают пищевой статус пациентов, назначают нутритивную поддержку, в том числе энтеральное зондовое питание с использованием современных специализированных смесей. В 2023 году сотрудниками лаборатории питания было проконсультировано 1630 детей с различными заболеваниями, среди которых 880 (54%) пациентов нуждались в коррекции питания в связи с белково-энергетической недостаточностью и получили индивидуальную нутритивную поддержку.

Опросник STRONGkids был выбран для адаптации и валидации как имеющий ряд преимуществ перед другими: отсутствие необходимости в антропометрических измерениях, простота и высокая скорость оценки (что позволяет даже среднему медицинскому персоналу успешно проводить скрининг), наличие по результатам оценки в зависимости от группы

нутритивного риска рекомендаций, включающих консультацию диетолога, назначение нутритивной поддержки и дальнейшее наблюдение.

В начале работы было получено согласие разработчиков оригинальной англоязычной версии STRONGkids на создание русскоязычной версии. Исследование проводилось в 2 этапа:

- 1-й этап состоял из перевода, языковой и межкультурной адаптации опросника STRONGkids,

- 2-й этап представлял собой процесс валидации русскоязычной версии.

1-й этап - языковая и межкультурная адаптация опросника STRONGkids проводилась в соответствии со стандартами Международного общества фармакоэкономических исследований и оценки результатов (ISPOR) [78, 234, 316] – рисунок 6.

Оригинал опросника был переведен на русский язык двумя независимыми переводчиками, после чего другим независимым экспертом была создана объединенная версия. Далее был осуществлён обратный перевод с русского языка на английский для экспертного сравнения оригинальной и переводной версий. Последующая работа по адаптации проводилась под контролем разработчика опросника (Jessie M. Hulst), выступившего в качестве эксперта, для оценки эквивалентности русскоязычной версии оригинальной.

В результате работы была создана окончательная русскоязычная версия опросника STRONGkids для оценки нутритивного риска, которая соответствовала оригинальной версии, с незначительными изменениями дизайна формы опросника (приложение 2).

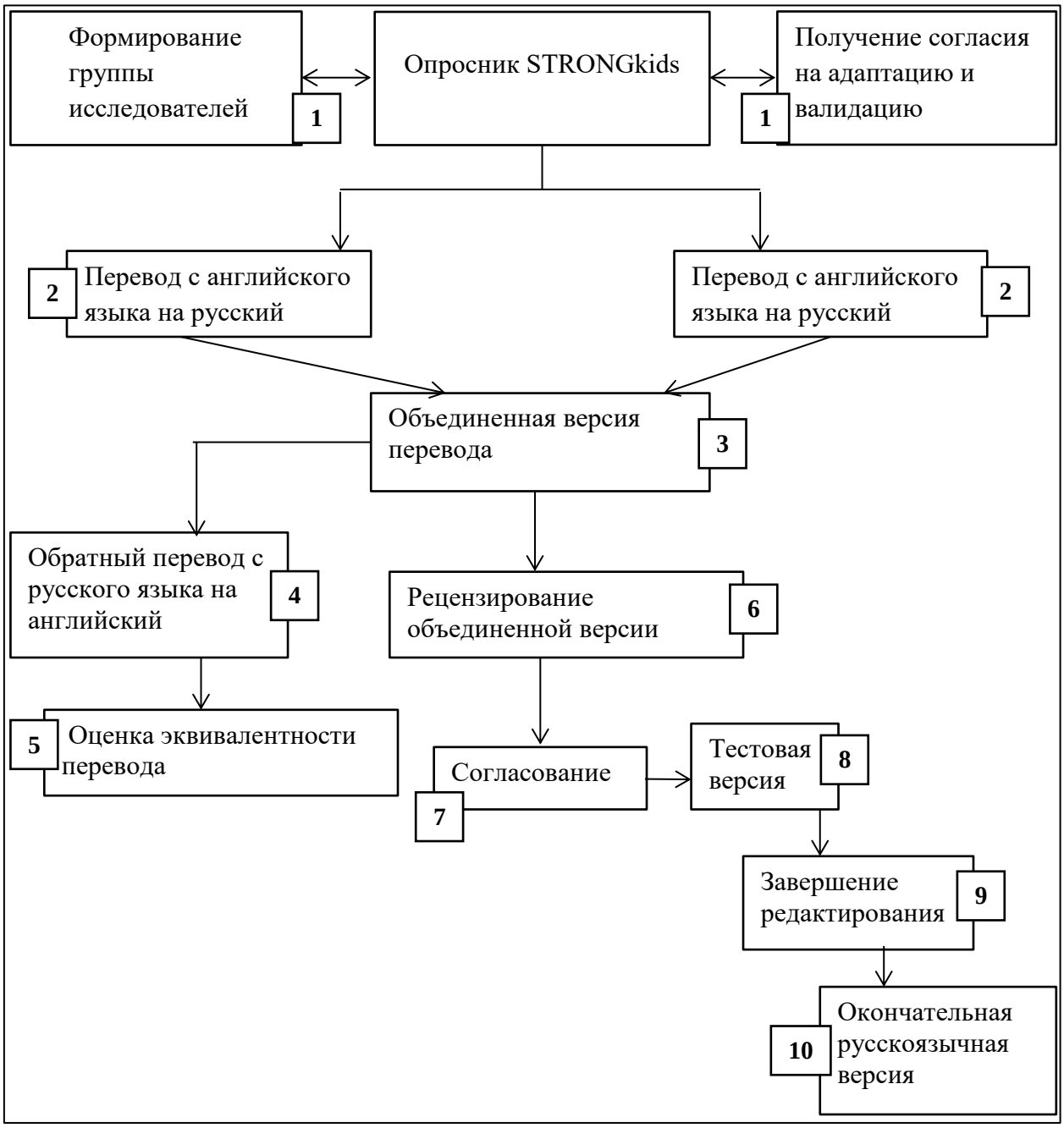


Рисунок 6. Процесс перевода и межкультурной адаптации опросника STRONGkids на русский язык, использованные в настоящем исследовании

2-й этап исследования - валидация русскоязычной версии инструмента STRONGkids

В одноцентровое проспективное исследование было включено 419 детей в возрасте от 1 мес. до 17 лет 11 мес., поступавших на лечение в соматические и хирургические отделения Центра с октября 2019 г. по март 2021 г. с

предполагаемой продолжительностью госпитализации более 24 часов (критерий включения).

В исследование не включали:

- детей в возрасте до 1 мес. жизни,

- детей с синдромальными состояниями,

- пациентов, у которых было невозможно провести точные антропометрические измерения.

Исследование было одобрено Локальным независимым этическим комитетом ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (протокол №10 от 11.10.2019 г.). Родители детей до 14 лет и дети старше 14 лет подписывали информированное согласие на проведение опроса и измерение массы тела и роста. Все сотрудники, участвовавшие в процессе валидации русскоязычной версии STRONGkids, получали копию опросника и проходили обучение методике проведения исследования.

После получения информированного согласия от родителя пациента на участие в исследовании, лечащим врачом проводилась оценка по опроснику STRONGkids, а также измерение массы тела и роста пациента.

Скрининг нутритивного риска с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids

Для оценки степени риска развития нарушений нутритивного статуса у детей, поступавших на лечение в стационар, опрос проводился лечащим врачом в первые сутки госпитализации. Скрининговый опросник состоит из 4 пунктов:

1) субъективная клиническая оценка,

2) наличие заболевания высокого риска НП,

3) недостаточное поступление и потеря питательных веществ,

4) потеря массы тела или недостаточная её прибавка.

Первые 2 пункта заполнялись медицинским персоналом самостоятельно, вторые 2 пункта - на основании данных анамнеза, собранных у родителей.

Каждый пункт содержал вопросы, положительный ответ на которые оценивался в 1 или 2 балла (максимальная сумма баллов 5), отрицательный ответ - 0 баллов. При сомнении, ответ считался отрицательным (0 баллов).

В зависимости от суммы полученных по опроснику баллов, детей распределяли на группы нутритивного риска: «4-5 баллов» - высокий риск, «1-3 балла» - средний риск, «0 баллов» - низкий риск.

У всех детей, включённых в исследование, при поступлении в отделение измеряли длину/рост, массу тела и оценивали их в соответствии со стандартами ВОЗ [324].

Для оценки надёжности русскоязычной версии STRONGkids в одних и тех же условиях параллельно с лечащим врачом нутритивный скрининг проводился врачом-диетологом в течение первых 24 часов после поступления ребёнка в стационар. Надёжность опросника оценивалась путем тестирования межэкспертного согласия - сравнения полученных баллов при использовании опросника лечащим врачом и врачом-диетологом.

Текущая критериальная валидность была изучена путем сравнения степени нутритивного риска (полученной балльной оценки по опроснику) с антропометрическими индексами – ИМТ к возрасту и рост к возрасту. На основании полученных результатов дети были отнесены к категории «с недостаточностью питания» (≤-2 SD) и «без недостаточности питания» (>-2 SD).

Прогностическая критериальная валидность оценивалась при сравнении категорий нутритивного риска (высокий риск как одна категория, средний и низкий как другая) и продолжительности госпитализации.

Информационная значимость результатов оценивалась показателями чувствительности, специфичности и прогностической ценности.

Клиническая характеристика пациентов

В исследование было включено 419 пациентов (из них 212 (51%) мальчиков, 207 (49%) девочек) в возрасте от 1 мес. до 17 лет 11 мес (медиана возраста 8 лет); большинство (90,2%) детей были в возрасте старше 2 лет (таблица 16).

Таблица 16. Возрастно-половая и клиническая характеристика пациентов (n =419)

Характеристика пациентов	Число детей	
	n	%
Возраст (годы)		
0-1	19	4,5
1-2	22	5,3
2-10	217	51,8
Старше 10 лет	161	38,4
Пол		
мальчики	212	50,6
девочки	207	49,4
Z-score ИМТ/возраст <-2 SD	38	9,1
Z-score рост/возраст <-2 SD	31	7,4
Хроническое заболевание		
есть	392	93,6
нет	27	6,4
Диагностическая категория		
Соматические заболевания	314	74,9
Хирургические заболевания	105	25,1
Продолжительность госпитализации		
Менее 10 дней	209	49,9
10 дней и более	210	50,1

В соматические (гастроэнтерологическое, нефрологическое, кардиологическое, психоневрологическое, ревматологическое, дерматологическое, пульмонологическое, диагностическое) отделения поступило 314 (74,9%) пациентов, в хирургические (нейроортопедии, абдоминальной, торакальной хирургии, кардиохирургии, урологии, ЛОР) - 105 (25,1%). Подавляющее большинство (93,6%) детей имели хронические заболевания. Продолжительность госпитализации составила от 1 до 100 дней (медиана 10 дней).

Оценка надёжности опросника

Надёжность опросника исследовалась у 50 детей, когда в течение 24 часов у одного и того же ребёнка нутритивный риск оценивал лечащий врач (первый наблюдатель) и врач-диетолог (второй наблюдатель).

Соответственно, 12 (24%), 34 (68%) и 4 (8%) детей были отнесены к низкому, среднему и высокому риску первым наблюдателем и 15 (30%), 31 (62%) и 4 (8%) вторым. В соответствии с разработанной градацией было почти полное межэкспертное согласие (каппа Коэна составила 0,84 [95%ДИ 0,68 – 1,0]; $p<0,01$).

Среднее время заполнения опросника составило 3,4 мин. [95% ДИ: 2,5–5,0].

Оценка валидности опросника

Наблюдаемые дети (n=419) получили следующую балльную оценку от 0 до 5 баллов: 95 (22,7%) – 0 баллов, 8 (1,9%) - 1 балл, 204 (48,7%) - 2 балла, 67 (16%) - 3 балла, 36 (8,6%) - 4 балла, 9 (2,1%) - 5 баллов (таблица 17).

Таблица 17. Балльная оценка по опроснику и группы нутритивного риска (n =419)

Категория нутритивного риска	Балл	Число детей	
		n	%
низкий	0	95	22,7
средний	1	8	1,9
	2	204	48,7
	3	67	16
высокий	4	36	8,6
	5	9	2,1

По результатам оценок опросника выборка разделилась на три статистически значимо (p<0,001) различные группы: 95 (22,7%) детей имели низкий нутритивный риск, 279 (66,6%) - средний и 45 (10,7%) - высокий. Таким образом, по данным скрининга большинство (77,3%) детей имели нутритивный риск, 22,7% не имели.

В возрастном аспекте пациенты в группах риска статистически значимо не различались (p=0,55). Вместе с тем, с увеличением степени нутритивного риска по опроснику статистически значимо (p=0,05) увеличивался процент детей с острой и хронической НП.

Частота НП в группе высокого риска (66,7%) была статистически значимо выше (p=0,001), чем в группе среднего (10,4%) и низкого (2,1%) риска.

Индексы антропометрических показателей (Z-scores ИМТ к возрасту и рост к возрасту) статистически значимо (p=0,05) уменьшались в зависимости от увеличения степени нутритивного риска.

Установлено, что продолжительность госпитализации у детей с низким нутритивным риском была статистически значимо меньше, чем у детей с высоким и средним риском и составила по медианам: 8 и 10 дней, соответственно (p=0,006). В группе детей с высоким и средним нутритивным риском доля детей с продолжительностью госпитализации 10 дней и более была выше (p=0,05).

Характеристика пациентов в зависимости от группы нутритивного риска представлена в таблице 18.

Таблица 18. Характеристика пациентов в зависимости от группы нутритивного риска (n=419)

Показатели	Нутритивный риск			p
	низкий (1)	средний (2)	высокий (3)	
Пациенты, n (%)	95 (22,7)	279 (66,6)	45 (10,7)	
Возраст, лет, Me (Q1-Q3)	6,39 (3,57-11,7)	8,63 (4,6-14,19)	9,05 (4,4-13,28)	0,55
Наличие хронического заболевания, n (%)	75 (78,9)	272 (97,5)	45 (100)	p_{1-3}= 0,001
Z-score ИМТ к возрасту, M±SD	0,45±1,26	-0,04±1,23	-2,07±1,96	0,001*
Z-score рост к возрасту, M±SD	0,32±1,21	-0,19±1,19	-1,35±1,53	0,001
Наличие недостаточности питания, n (%)	2 (2,1)	29 (10,4)	30 (66,7)	0,001
Острая недостаточность питания, n (%)	0	14 (5)	24 (53,3)	0,001
Хроническая недостаточность питания, n (%)	2 (2,1)	17 (6,1)	12 (26,7)	p_{1-3}=0,001 p_{2-3}=0,001
Хирургическое заболевание, n (%)	56 (58,9)	38 (13,6)	11 (24,4)	p_{1-2}=0,001 p_{1-3}=0,001
Соматическое заболевание, n (%)	39 (41,1)	241 (86,4)	34 (75,6)	p_{1-2}=0,001 p_{1-3}=0,001
Продолжительность госпитализации, дни, Me (Q1-Q3)	8 (4-11,5)	10 (8-12)	10 (7-15)	p_{1-2}=0,016 p_{1-3}=0,021

Примечание. *Если для уровня значимости (p) не указаны пары сравнения, то приводимое значение справедливо для всех сравниваемых пар.

Текущая валидность

Z-score ИМТ к возрасту статистически значимо (p=0,001) отрицательно коррелировал с риском, выявляемым с помощью русскоязычной версии опросника STRONGkids (r= –0,33).

Средний показатель Z-score ИМТ к возрасту в группе низкого риска составил 0,45±1,26, что статистически значимо выше, чем в группе среднего (-0,04±1,23; p=0,014) и высокого (-2,07±1,96; p=0,001) риска. Средний показатель Z-score ИМТ к возрасту в группе среднего риска был также значимо выше (p=0,001), чем в группе высокого риска.

В группе высокого риска 24 (53,3%) ребенка были с острой НП, среднего - 14 (5%) детей, и ни одного ребенка в группе низкого риска (таблица 16).

Установлено, что в выявлении детей с острой НП русскоязычная версия опросника STRONGkids имеет чувствительность 100%, специфичность 24,9%, положительную прогностическую ценность 11,7%, отрицательную прогностическую ценность 100%.

Z-score рост к возрасту статистически значимо (p=0,001) отрицательно коррелировал с риском, выявляемым с помощью русскоязычной версии опросника STRONGkids (r = –0,32).

Средний показатель Z-score рост к возрасту в группе низкого риска составил 0,32±1,21, что значимо (p=0,001) выше, чем в группе среднего (-0,19±1,19; p=0,002) и высокого (-1,35±1,53; p=0,001) риска. Средний показатель Z-score рост к возрасту в группе среднего риска был также значимо выше (p=0,001), чем в группе высокого риска (таблица 16).

По оценкам опросника, 12 (26,7%) детей с хронической НП были в группе высокого риска, 17 (6,1%) – среднего и 2 (2,1%) – низкого риска. У детей, идентифицированных по опроснику, как имеющих высокий и средний нутритивный риск, вероятность объективно иметь хроническую НП в 4,5 раза выше, чем у детей из группы низкого нутритивного риска (ОШ 4,57 [95% ДИ 1,07-19,52]; p=0,025).

Установлено, что в выявлении детей с хронической НП русскоязычная версия опросника STRONGkids имеет чувствительность 93,5%, специфичность 24%, положительную прогностическую ценность 9%, отрицательную прогностическую ценность 97,9%. Результаты текущей валидности представлены в таблице 19.

Таблица 19. Показатели текущей валидности русскоязычной версии опросника STRONGkids

Z-score	Корре-ляция (r)	Чувстви-тельность (%)	Специфич-ность (%)	ППЦ** (%)	ОПЦ *** (%)	ОШ (95% ДИ)
ИМТ/возраст <-2SD	-0,33*	100	24,9	11,7	100	-
Рост/возраст <-2SD	-0,32*	93,5	24	9	97,9	4,57 (1,07-19,52), p=0,025

Примечание: * p<0,001, ** - положительная прогностическая ценность, *** - отрицательная прогностическая ценность

Прогностическая валидность оценивалась при сравнении баллов группы нутритивного риска и продолжительности госпитализации. Медиана (Q1-Q3) продолжительности госпитализации составила: у 95 детей из группы низкого риска 8 (4-11,5) дней, у 279 детей группы среднего риска 10 (8-12) дней и у 45 детей группы высокого риска 10 (7-15) дней, эти показатели у групп с низким и средним/высоким рисками статистически значимо различались (p=0,006).

В результате множественного регрессионного анализа выявлены независимые предиктивные неблагоприятные факторы, ассоциированные с увеличением продолжительности госпитализации пациентов – наличие хронического заболевания, осложнений, высокий нутритивный риск по опроснику STRONGkids (таблица 20).

Таблица 20. Независимые неблагоприятные предиктивные факторы, ассоциированные с увеличением продолжительности госпитализации

Неблагоприятные факторы	ОШ (95% ДИ)	p
Осложнения	3,6 (1,1–14,4)	0,001
Хроническое заболевание	1,8 (0,9–5,5)	0,005
Высокий нутритивный риск по адаптированному опроснику STRONGkids	1,7 (0,9–3,7)	0,05

Примечание. Продолжительность госпитализации более 10 дней расценивалась нами как продолжительная госпитализация.

Группа высокого нутритивного риска

По данным скрининга, большинство детей – 324 (77,3%) при поступлении в стационар имели риск недостаточности питания, из них 279 (66,6%) средний, 45 (10,7%) детей - высокий. Учитывая то, что пациенты из группы высокого нутритивного риска имели статистически значимо ($p<0,001$) более низкие значения Z-score ИМТ к возрасту (-2,07±1,96) и роста к возрасту (-1,35±1,53), чем дети из группы среднего риска (Z-score ИМТ к возрасту -0,04±1,23, роста к возрасту -0,19±1,19), а частота НП в группе высокого риска (66,7%) была статистически значимо выше ($p=0,001$), чем в группе среднего (10,4%) и низкого (2,1%) риска, дети с высоким нутритивным риском, прежде всего, требовали особого внимания лечащего врача и врача-диетолога.

В группу высокого нутритивного риска вошло 45 пациентов, медиана возраста составила 9 лет; большинство детей (75,6%) находились на лечении в отделениях педиатрического профиля, все дети имели хронические заболевания.

В группе высокого нутритивного риска большинство (31%) составили дети с муковисцидозом, 20% - с неврологическими заболеваниями (преимущественно ДЦП), 15,7% - с заболеваниями ЖКТ (преимущественно с воспалительными заболеваниями кишечника – болезнью Крона и язвенным

колитом) и 13,3% - с заболеваниями почек (преимущественно хроническая болезнь почек). Клиническая характеристика пациентов из группы высокого нутритивного риска в таблице 21.

Таблица 21. Характеристика пациентов из группы высокого нутритивного риска по опроснику STRONGkids (n=45)

Заболевания	Код МКБ-10	n (%)
Муковисцидоз	E84	14 (**31,1**)
Неврологические заболевания, из них		9 (**20**)
ДЦП	G80	8
Синдром Ретта	F84.2	1
Заболевания ЖКТ, из них		7 (**15,7**)
Болезнь Крона	K50	3
Язвенный колит	K51	3
Целиакия	K90.0	1
Болезни почек, из них		6 (**13,3**)
ХБП	N18	5
Нефротический синдром	N04	1
Несовершенный остеогенез	E83.8	3 (6,7)
ВПС	Q24.9	2 (4,4)
Атопический дерматит	L20	1 (2,2)
Юношеский артрит с системным началом	M08.2	1 (2,2)
Сколиоз	M24.1	1 (2,2)
Химический ожог пищевода	K22.2	1 (2,2)

Все пациенты из группы высокого нутритивного риска были проконсультированы врачом-диетологом. В этой группе отмечалась высокая частота НП (66,7%), более половины детей (53,3%) имели острую НП, 12 (26,7%) детей – хроническую форму. Большинство пациентов (57,7%) из группы высокого нутритивного риска уже получали нутритивную поддержку при поступлении в стационар, в том числе 5 (11%) детей - зондовое питание через гастростому, 21 (46,7%) - дополнительное пероральное питание

специализированными смесями. Нутритивная поддержка была назначена врачом-диетологом впервые 3 (6,7%) пациентам (таблица 22).

Таблица 22. Диетологические вмешательства (коррекция питания/нутритивная поддержка) в зависимости от группы нутритивного риска

Показатели	Нутритивный риск			p
	низкий (1)	средний (2)	высокий (3)	
Пациенты, n (%)	95 (22,7)	279 (66,6)	45 (10,7)	
Наличие недостаточности питания, n (%)	2 (2,1)	29 (10,4)	30 (66,7)	0,001
Острая НП, n (%)	0	14 (5)	24 (53,3)	0,001
Хроническая НП, n (%)	2 (2,1)	17 (6,1)	12 (26,7)	p_{1-3}=0,001 p_{2-3}=0,001
Получали нутритивную поддержку при поступлении в стационар, n (%), в т.ч.:	0	30 (10,7)	26 (57,7)	<0,001
Дополнительное пероральное питание (сипинг), n (%)	0	27 (9,6)	21 (46,7)	<0,001
Зондовое питание через гастростому, n (%)	0	3 (1)	5 (11)	<0,001
Впервые назначенная нутритивная поддержка, n (%)	0	13 (4,7)	3 (6,7)	0,071
Всего нутритивную поддержку получили, n (%)	0	**43 (15,4)**	**29 (64,4)**	<0,001

Большинство (14; 31,1%) детей из группы высокого нутритивного риска составили пациенты с муковисцидозом. В комплексной терапии МВ важное место принадлежит диетическому питанию с использованием специализированных продуктовьлечебного питания, что обусловлено повышенными потребностями в энергии, белке и жире (в особенности, легкоусвояемых среднецепочечных триглицеридах, докозагексаеновой кислоте), натрии, хлоре, жирорастворимых витаминах. Дети первого года жизни с МВ имеют значительно повышенные, в сравнении со здоровыми детьми, потребности в хлориде натрия, что обусловлено патогенезом заболевания, и требуют особого внимания при организации питания. Нами разработан «способ вскармливания детей первого года жизни, больных муковисцидозом», способный за счет адаптации лечебного рациона обеспечить энергетическую потребность и необходимую суточную дозу хлорида натрия. Получен патент на изобретение RU 2639450 C1 от 21.12.2017 [44].

Таким образом, 29 (64,4%) детям из группы высокого нутритивного риска, была продолжена или впервые назначена нутритивная поддержка. С учетом частоты НП 66,7% в группе высокого риска, подавляющее большинство детей (29 из 30; 96,5%) получили нутритивную поддержку (прежде всего, все пациенты с острой НП). Это стало возможным лишь *при наличии нутритивного скрининга*, консультаций врачей-диетологов, обеспеченности медицинского учреждения специализированными продуктами лечебного питания и настороженности среди лечащих врачей относительно НП и ее неблагоприятных исходов у пациентов с хроническими заболеваниями.

В группе среднего нутритивного риска НП была выявлена у 29 (10,4%) детей. Все пациенты с НП были проконсультированы врачом-диетологом. В этой группе детей 13 (44,8%) пациентам была впервые назначена нутритивная поддержка.

Динамика массы тела на протяжении госпитализации в зависимости от группы нутритивного риска

При выписке из стационара повторное взвешивание 263 детей показало, что у 27 (10,3%) из них масса тела не изменилась, 124 (47,1%) ребёнка прибавили в весе, 112 (42,6%) убавили (таблица 23).

Таблица 23. Динамика массы тела на протяжении госпитализации (n=263)

Масса тела при выписке	Число детей	
	n	%
без динамики	27	10,3
прибавка	124	47,1
убыль	112	42,6

Однако медиана (размах) абсолютного и относительного изменения массы тела составила всего 0,0 кг (-0,3 - 0,2) и 0,0%, соответственно.

В настоящее время клинически значимой считается убыль массы тела >5% от исходной [214]. Среди всех пациентов, убавивших в массе тела в течение госпитализации, только 2 (1,8%) ребёнка имели такую потерю веса (а среди всех детей, имевших повторные измерения массы тела 0,76%), поэтому мы рассматривали убыль массы тела >2% от массы тела при поступлении как клинически значимый исход [262]. Среди пациентов, убавивших в весе (n=112), большинство 98 (87,5%) убавили <2%, 14 (12,5%) >2% от массы тела при поступлении (таблица 24).

Таблица 24. Относительная убыль массы тела на протяжении госпитализации (n=112)

Убыль массы тела	Число детей	
	n	%
Менее 2%	98	87,5
Более 2%, из них:	14	12,5
до 5%	12	10,7
более 5%	2	1,8

Нами был выполнен анализ убыли массы тела (%) к моменту выписки в зависимости от категории нутритивного риска по опроснику STRONGkids (таблица 25).

Таблица 25. Убыль массы тела (%) при выписке в зависимости от категории нутритивного риска по опроснику STRONGkids (n=112)

Категория нутритивного риска	Убыль массы тела (%)		p
	<2%	>2%	
низкий	18 (18,4)	4 (28,6)	0,645
средний	74 (75,5)	9 (64,3)	
высокий	6 (6,1)	1 (7,1)	

Среди всех детей, убавивших в весе на протяжении госпитализации, большинство (83/74,1%) было из группы среднего нутритивного риска. Среди пациентов, убавивших в весе >2% от массы тела при поступлении, большинство детей 9 (64,3%) были также в группе среднего нутритивного риска, 1 (7,1%) ребенок был в группе высокого риска и 4 (28,6%) детей в группе низкого риска. При сопоставлении потери массы тела (%) в зависимости от категории нутритивного риска, статистически значимых различий не установлено (p=0,645) - рисунок 7. Важно отметить, что среди убавивших в весе >2% от массы тела при поступлении, было 3 (21,4%) пациента с муковисцидозом и 3 (21,4%) детей с хирургической торакальной патологией.

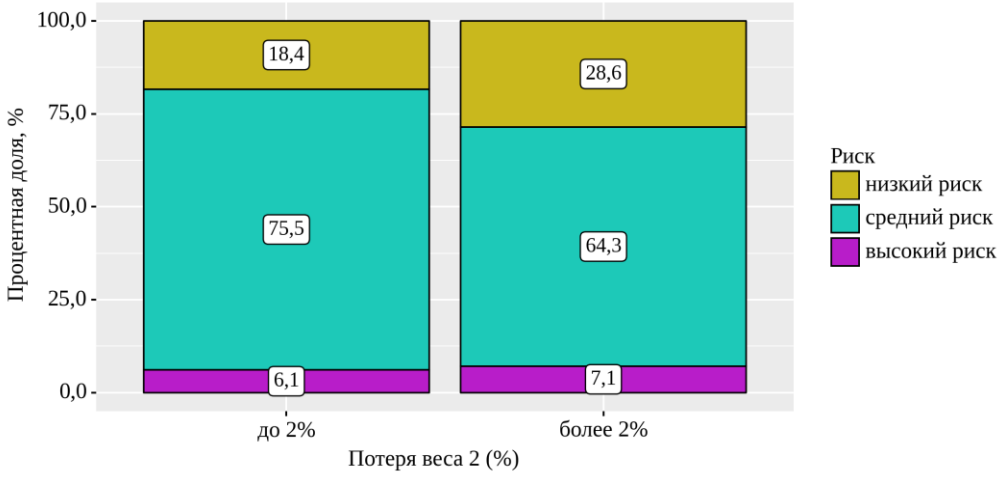


Рисунок 7. Распределение пациентов из групп нутритивного риска в зависимости от убыли массы тела (%) на протяжении госпитализации

3.2. Влияние недостаточности питания на продолжительность госпитализации

3.2.1. Частота недостаточности питания у детей с различными заболеваниями

Недостаточность питания – независимый фактор риска развития негативных исходов, таких как увеличение продолжительности пребывания в стационаре. До настоящего времени в Российской Федерации отсутствовали исследования по оценке частоты НП в смешанной группе детей с соматическими и хирургическими заболеваниями, поступающих на лечение в стационар, и связи между НП у детей и такими исходами, как продолжительность госпитализации.

Для оценки частоты НП и её связи с продолжительностью пребывания в стационаре, степень острой НП классифицировали как умеренную (ИМТ к возрасту < - 2 ≥ - 3 SDS) и тяжёлую (ИМТ к возрасту < -3 SDS).

Демографические и антропометрические характеристики пациентов в зависимости от категории (больные с соматической 314 (74,9%) и хирургической 105 (25,1%) патологией) представлены в таблице 26.

Таблица 26. Демографические и антропометрические характеристики пациентов (n=419)

Показатель	Пациенты		
	соматические, n=314	хирургические, n=105	все, n=419
Демографические характеристики			
Возраст (годы) медиана (Q1-Q3)	9,21 (4,98-14,19)	5,64 (2,9-9,29)	7,97 (4,4-13,57)
Возрастные группы			
31 день – 0,9 лет	6 (1,9)	8 (7,6)	14 (3,3)
1-2,9 лет	25 (8,0)	21 (20,0)	46 (11)
3-6,9 лет	81 (25,8)	38 (36,2)	119 (28,4)
7-11,9 лет	85 (27,1)	19 (18,1)	104 (24,8)
>12 лет	117 (37,3)	19 (18,1)	136 (32,5)

Таблица 26 (продолжение). Демографические и антропометрические характеристики пациентов (n=419)

Показатель	Пациенты		
	соматические, n=314	хирургические, n=105	все, n=419
Пол, n (%)			
Девочки	163 (51,9)	44 (41,9)	207 (49,4)
Мальчики	151 (48,1)	61 (58,1)	212 (50,6)
Хроническое заболевание	300 (95,5)	92 (87,6)	392 (93,6)
Продолжительность госпитализации (дни), медиана (Q1-Q3)	10 (8-12) min-max (1-31)	9 (5-12) min-max (2-100)	10 (8-12) min-max (1-100)
Антропометрические характеристики			
Масса тела (кг) при поступлении медиана (Q1-Q3)	28,6 (17,5-49,2)	18,6 (13,7-31)	24,6 (16,4-46,75)
Масса тела (кг) при выписке медиана (Q1-Q3)	29 (18-48,38)	20,1 (16,65-40,35)	28 (17,45-47,8)
Рост (см) медиана (Q1-Q3)	132 (109-157,8)	110,5 (97-131,5)	127 (104-156)
Z-score масса к возрасту (M±m)	-0,28±1,51	-0,25±1,46	-0,27±1,49
Z-score ИМТ к возрасту (M±m)	-0,13±1,54	-0,19±1,41	-0,14±1,5
Z-score рост к возрасту (M±m)	-0,25±1,25	-0,03±1,47	-0,20±1,3

Большинство (85,7%) детей было в возрасте старше 3 лет, 93,6% детей имели хронические заболевания. Средние значения Z-score ИМТ к возрасту (-0,14 SD) и Z-score рост к возрасту (-0,20 SD) у включенных в исследование пациентов были статистически значимо ниже нуля (p=0,047 и p=0,002, соответственно).

При поступлении в стационар недостаточность питания (Z-score ИМТ к возрасту <-2 SD или Z-score рост к возрасту <-2 SD) имела высокую частоту и была установлена у 14,6% детей. Острая (Z-score ИМТ к возрасту <-2SD) и

хроническая (Z-score рост к возрасту <-2SD) НП была выявлена у 38 (9,1%) и 31 (7,4%) детей, соответственно (таблица 27). У 8 (1,9%) детей выявлялась смешанная форма НП (низкие значения ИМТ и задержка роста одновременно).

Таблица 27. Частота недостаточности питания у детей с заболеваниями при поступлении на лечение (n=419)

Показатель	Пациенты		
	соматические, n=314	хирургические, n=105	все, n=419
Недостаточность питания, n (%)	46 (14,6)	15 (14,3)	61 (14,6)
Острая НП, n (%)	30 (9,6)	8 (7,6)	38 (9,1)
Хроническая НП, n (%)	24 (7,6)	7 (6,7)	31 (7,4)

Высокая частота НП установлена у детей, поступавших на лечение с болезнями нервной системы (код МКБ-10 G) и психическими расстройствами и расстройствами поведения (код МКБ-10 F) – 43,8%, болезнями органов пищеварения (код МКБ-10 K) – 19,5%, муковисцидозом (код МКБ-10 E84) – 15,6%, болезнями мочеполовой системы (код МКБ-10 N) – 12,8%.

Среди пациентов хирургического профиля наибольшая частота НП выявлена у детей, госпитализируемых в отделение заместительной почечной терапии с трансплантацией (57,1%), нейроортопедии (40%), кардиохирургии (33,3%) и торакальной хирургии (12,5%) – таблица 28.

Таблица 28. Частота недостаточности питания у детей с различной патологией (n=419)

Нозологии	Острая НП		Хроническая НП		НП	
	Число детей					
	n	%	n	%	n	%
Соматический профиль, n=314						
болезни органов пищеварения (код МКБ-10 K), n=77	12	15,6	4	5,2	15	19,5
болезни мочеполовой системы (код МКБ-10 N), n=78	3	3,8	8	10,3	10	12,8

Таблица 28 (продолжение). Частота недостаточности питания у детей с различной патологией

Нозологии	Острая НП		Хроническая НП		НП	
	Число детей					
	n	%	n	%	n	%
болезни кожи и подкожной клетчатки (код МКБ-10 L), n=24	0	0	1	4,2	1	4,2
болезни системы кровообращения (код МКБ-10 I), n=35	2	5,7	0	0	2	5,7
болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани (код МКБ-10 M), n=24	1	4,2	1	4,2	2	8,4
муковисцидоз (код МКБ-10 E84), n=45	4	8,9	4	8,9	7	15,6
болезни нервной системы (код МКБ-10 G) и психические расстройства и расстройства поведения (код МКБ-10 F), n=16	6	37,5	6	37,5	7	43,8
Другие, n=15	2	13,3	0	0	2	13,3
Хирургический профиль, n=105						
Абдоминальная хирургия, n=47	2	4,3	1	2,1	3	6,4
Урология, n=10	0	0	0	0	0	0
Торакальная хирургия, n=16	2	12,5	0	0	2	12,5
Кардиохирургия, n=6	0	0	2	33,3	2	33,3
ЛОР хирургия, n=9	0	0	0	0	0	0
Нейроортопедия, n=10	2	20	2	20	4	40
Заместительная почечная терапия с трансплантацией, n=7	2	28,6	2	28,6	4	57,1

3.2.2. Острая недостаточность питания

При поступлении в стационар у 38 (9,1%) детей была выявлена острая НП, из них у 23 (5,5%) умеренной, у 15 (3,6%) тяжёлой степени. В зависимости от возраста частота острой НП варьировала от 6,5% (у детей 1-3 лет) до 14,2%

(у детей первого года жизни) с высокой частотой (11%) у детей старше 12 лет (p=0,683). Острая НП чаще отмечалась у девочек (p=0,272), у детей с хроническими заболеваниями (p=0,756), поступающих на лечение в отделения педиатрического профиля (p=0,55). Распределение острой и хронической НП среди пациентов различных демографических групп представлено в таблице 29.

Таблица 29. Частота острой и хронической недостаточности питания у детей, поступающих на лечение (n=419)

	Острая НП, n (%)	p* (различия для острой НП)	Хроническая НП, n (%)	p** (различия для хронической НП)
Общая группа	38 (9,1)		31 (7,4)	
Умеренная НП	23 (5,5)		19 (4,5)	
Тяжёлая НП	15 (3,6)		12 (2,9)	
Возраст				
31 день – 0,9 лет, n=14	2 (14,2)	0,683	1 (7,1)	0,546
1-2,9 лет, n=46	3 (6,5)		3 (6,5)	
3-6,9 лет, n=119	8 (6,7)		13 (10,9)	
7-11,9 лет, n=104	10 (9,6)		6 (5,8)	
>12 лет, n=136	15 (11)		8 (5,9)	
Пол				
Мальчики, n=212	16 (7,5)	0,272	16 (7,5)	0,906
Девочки, n=207	22 (10,6)		15 (7,2)	
Хроническое заболевание				
Есть, n=392	36 (9,2)	0,756	30 (7,6)	0,448
Нет, n=27	2 (7,4)		1 (3,7)	
Профиль пациентов				
Хирургические, n=105	8 (7,6)	0,55	7 (6,6)	0,741
Соматические, n=314	30 (9,6)		24 (7,6)	

Примечание: * - в сравнении с детьми без острой НП, ** - в сравнении с детьми без хронической НП

Высокая частота (>10%) острой НП (ИМТ/возраст <-2SD) отмечалась у пациентов, поступавших на лечение с болезнями нервной системы (код МКБ-10 G), психическими расстройствами и расстройствами поведения (код МКБ-10 F) – 46,2%, болезнями органов пищеварения (код МКБ-10 K) – 15,6%, среди пациентов хирургического профиля – госпитализированных в отделение заместительной почечной терапии с трансплантацией (28,6%), нейроортопедию (20%) и торакальную хирургию (12,5%) – таблица 29.

3.2.3. Хроническая недостаточность питания

Задержка роста (рост/длина к возрасту <-2SD) при поступлении выявлена у 31 (7,4%) ребёнка, одинаково часто у мальчиков и девочек (p=0,906), с большей частотой (7,6%) у детей с хроническими заболеваниями (p=0,448). Наибольший процент задержки роста отмечался у детей в возрасте от 3 до 6,9 лет (10,9%), с увеличением возраста частота задержки роста уменьшалась - до 5,9% у детей старше 12 лет (таблица 29).

Высокий процент (>20%) задержки роста отмечался у пациентов с болезнями нервной системы (код МКБ-10 G), психическими расстройствами и расстройствами поведения (код МКБ-10 F) – 35,9%, среди пациентов хирургического профиля – поступавших на лечение в кардиохирургическое отделение (33,3%), отделение заместительной почечной терапии с трансплантацией (28,6%), нейроортопедию (20%) – таблица 28.

3.3. Продолжительность госпитализации у детей с различными заболеваниями и нутритивным статусом

Медиана (Q1-Q3) продолжительности госпитализации в общей группе пациентов составила 10 (8-12) дней: у пациентов хирургического профиля 9 (5-12) дней, у пациентов соматического профиля 10 (8-12) дней с большей продолжительностью (p<0,001) у детей 1-го года жизни (14 (9-18) дней) – таблица 30.

Таблица 30. Продолжительность госпитализации детей, включенных в исследование (n=419)

	Продолжительность госпитализации, дни Медиана (Q1-Q3)	p
Общая группа	10 (8-12) min-max (1-100)	
Возрастные группы		
(1) 31 день – 0,9 лет	14 (9-18)	<0,001 p_{1-2} = 0,012 p_{1-3} = 0,048 p_{2-5} = 0,012
(2) 1-2,9 лет	8 (5-11)	
(3) 3-6,9 лет	9 (7-12)	
(4) 7-11,9 лет	9 (7-12)	
(5) старше 12 лет	10 (8-14)	
Пол		
Мальчики	9 (8-12)	0,950
Девочки	10 (7-12)	
Хроническое заболевание		
Есть	10 (8-12)	0,002
Нет	4 (3-12)	
Профиль пациентов		
Хирургические	9 (5-12)	0,008
Соматические	10 (8-12)	
Острая недостаточность питания		
Есть	12 (8-17)	0,01
Нет	9 (7-12)	
Хроническая недостаточность питания		
Есть	10 (9-14)	0,188
Нет	9 (7-12)	

Дети с острой НП имели статистически значимо (p=0,01) большую продолжительность госпитализации, чем дети с адекватным нутритивным статусом - 12 и 9 дней, соответственно (рисунок 8).

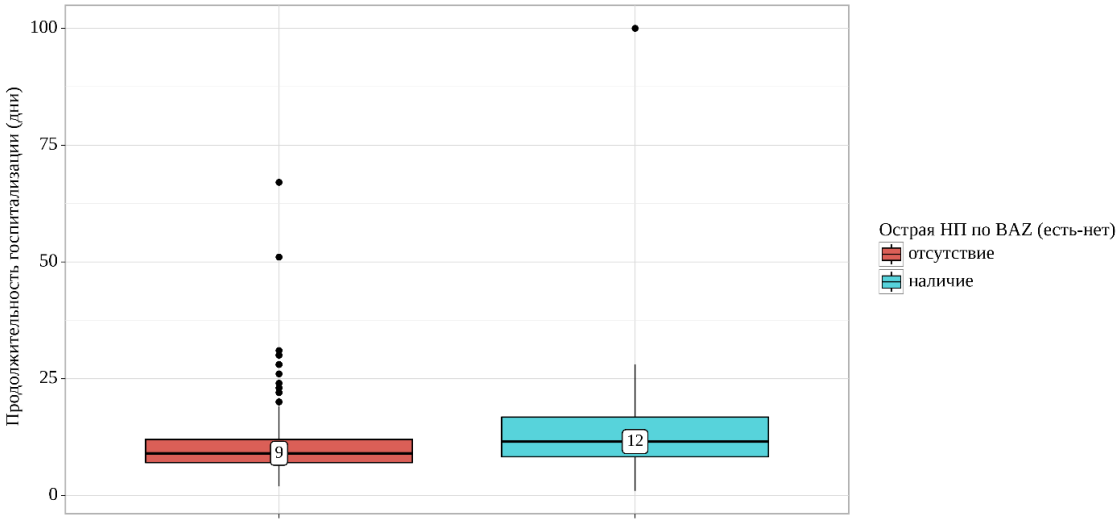


Рисунок 8. Продолжительность госпитализации (дни, медиана) у детей с острой недостаточностью питания в сравнении с детьми с адекватным нутритивным статусом

Продолжительность госпитализации статистически значимо (p=0,029) увеличивалась в зависимости от степени тяжести острой НП. Медиана (Q1-Q3) продолжительности госпитализации составила 11 (9-15) дней у детей с умеренной НП и 12 (8-17) дней у детей с тяжёлой НП. Большинство пациентов без НП выписывались из стационара через 9 (7-12) дней после поступления (рисунок 9).

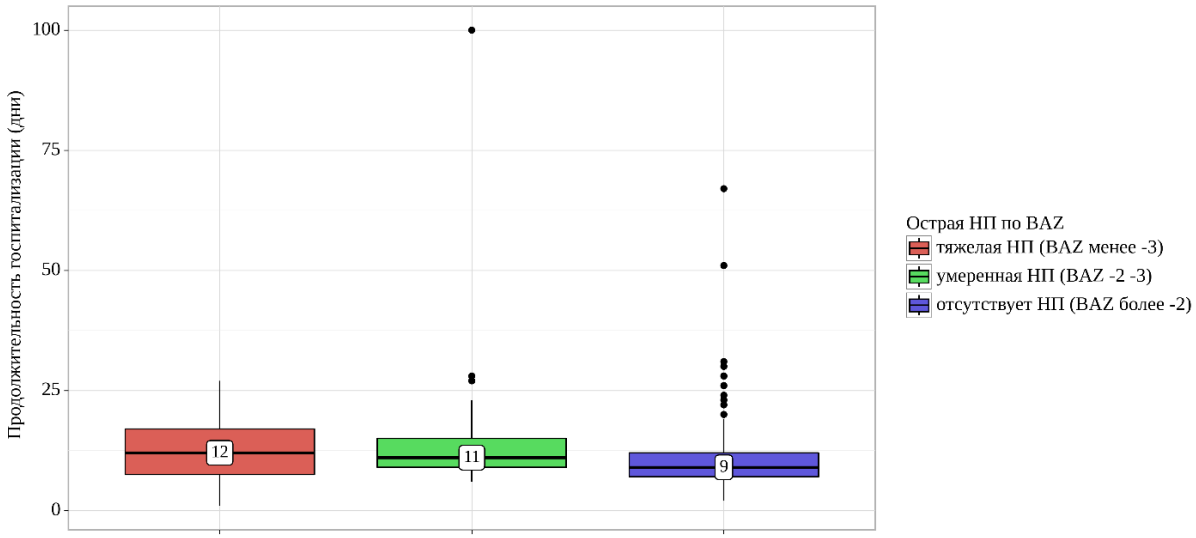


Рисунок 9. Продолжительность госпитализации (дни, медиана) у детей с тяжёлой и умеренной острой недостаточностью питания в сравнении с детьми с адекватным нутритивным статусом

Продолжительность госпитализации у детей с хронической НП статистически значимо не отличалась (p=0,188) от таковой у детей с адекватным нутритивным статусом и составила 10 и 9 дней, соответственно (таблица 30).

График продолжительности госпитализации в зависимости от наличия хронической НП представлен на рисунке 10.

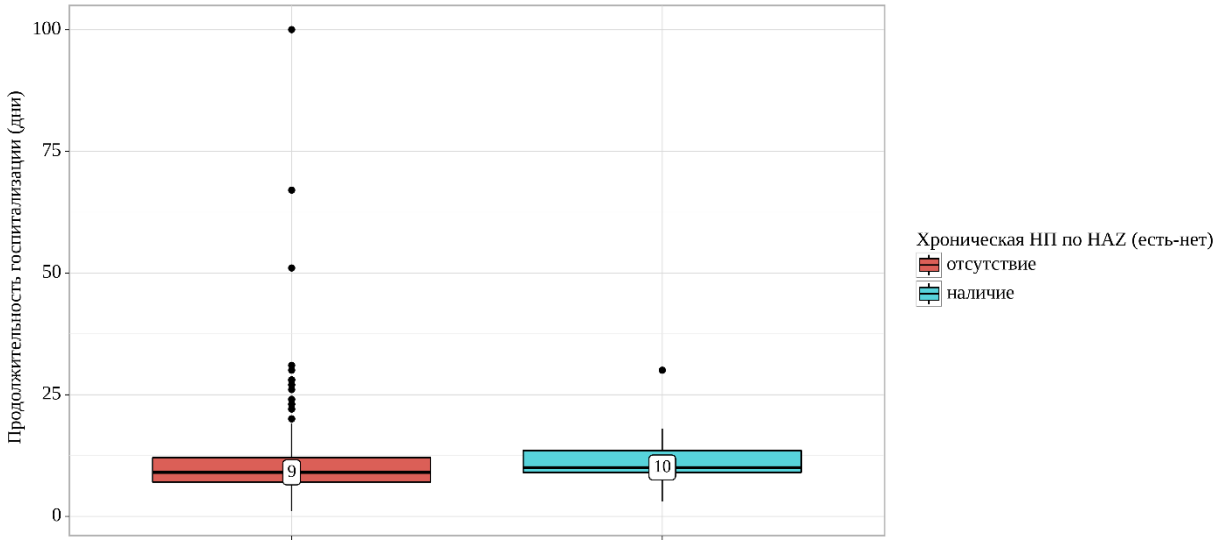


Рисунок 10. Продолжительность госпитализации у детей с хронической недостаточностью питания и при её отсутствии

3.4. Динамика массы тела в зависимости от продолжительности госпитализации

Одним из факторов, влияющих на динамику массы тела у поступающих на лечение больных, является продолжительность госпитализации. Проведенный корреляционный анализ между абсолютной (кг) динамикой массы тела и продолжительностью госпитализации у 263 детей, которым проводили измерения массы тела дважды - при поступлении и выписке, взаимосвязи не выявил (r=0,065, p=0,296).

В группе детей, убавивших в весе (n=112), был проведён анализ убыли массы тела (%) в зависимости от продолжительности госпитализации. Медиана (Q1 – Q3) продолжительности госпитализации у детей с убылью массы тела

>2% была в 1,6 раз выше, чем у детей, убавивших <2% от массы тела при поступлении, и составила 14 (9-24) и 9 (8-11) дней, соответственно (таблица 31). Эти показатели имели статистически значимые различия (p = 0,043).

Таблица 31. Распределение убыли массы тела (%) в зависимости от продолжительности госпитализации (n=112)

Показатель		n	Продолжительность госпитализации (дни)		p
			Me	Q1 – Q3	
Убыль массы тела	до 2%	98	9	8 – 11	0,043
	более 2%	14	14	9 – 24	

График зависимости убыли массы тела (%) от продолжительности госпитализации представлен на рисунке 11.

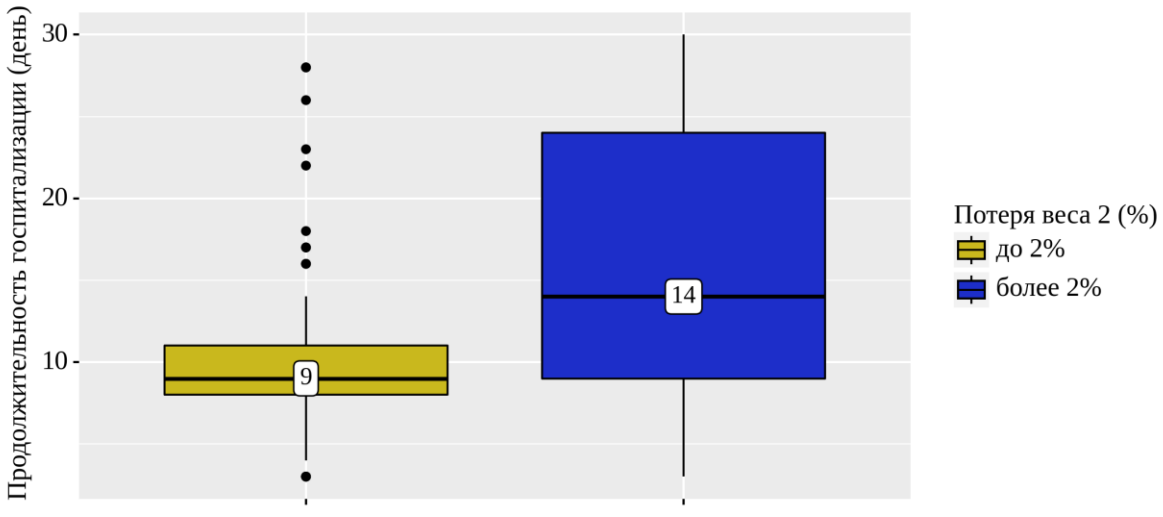


Рисунок 11. Убыль массы тела (%) в зависимости от продолжительности госпитализации (дни)

Важно отметить, что 2 ребенка, убавивших в весе >5% от массы тела при поступлении (находившихся на лечении в хирургическом торакальном

отделении), имели длительную продолжительность госпитализации, составившую 28 и 30 дней.

Оценка динамики массы тела в зависимости от наличия острой НП показала, что большинство детей (124; 47,1%) прибавляли в весе на протяжении госпитализации, независимо от нутритивного статуса при поступлении (таблица 32).

Таблица 32. Динамика массы тела на протяжении госпитализации в зависимости от нутритивного статуса при поступлении (n=263)

Динамика массы тела	Острая НП (ИМТ/возраст <-2 SDS), n=21	Адекватный нутритивный статус (ИМТ/возраст >-2 SDS), n=242	p
без динамики, n (%)	1 (4,8)	26 (10,7)	0,067
прибавка, n (%)	15 (71,4)	109 (45,0)	
убыль, в т.ч.:	5 (23,8)	107 (44,2)	
менее 2% от массы тела при поступлении, n (%)	3 (60,0)	95 (88,8)	0,117
более 2% от массы тела при поступлении, n (%)	2 (40,0)	12 (11,2)	

При сравнительной оценке динамики массы тела у детей с различным нутритивным статусом установлено, что дети с первоначально нормальной массой тела в процессе госпитализации убавляли в весе чаще (p=0,067), однако клинически значимая убыль массы тела в этой группе детей встречалась реже, чем у детей с острой НП (p=0,117). Это ещё раз подчеркивает важность скрининга нутритивного риска и повторных взвешиваний на протяжении госпитализации, особенно у детей, длительно находящихся на лечении в стационаре.

Таким образом, впервые в Российской Федерации для оценки нутритивного риска у детей в возрасте от 1 мес. до 18 лет, поступающих на лечение в стационар, был адаптирован и валидирован опросник STRONGkids обоснована необходимость его проведения. Материалы исследования представлены в публикации [24].

Показано, что НП, ассоциированная с заболеванием, имеет высокую частоту у госпитализированных на лечение детей и связана с увеличением продолжительности госпитализации. Эффективное и раннее выявление и коррекция НП возможны, благодаря скринингу нутритивного риска, позволяющему выделять детей с высоким риском уже в момент госпитализации, врачам-диетологам, настороженности лечащих врачей относительно важности выявления НПи негативного её влияния на результаты лечения.

Результаты 1-й части исследования позволили разработать алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики НП у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар, и оценить его эффективность (рисунок 12).

По результатам исследования были выделены клинические группы пациентов - с заболеваниями сердца, осложнёнными ХСН и со спастическими формами ДЦП, имевших в большом проценте случаев высокий нутритивный риск и частоту НП, нуждавшихся в проведении углублённого обследования пищевого статуса и разработке алгоритмов нутритивной поддержки.



Рисунок 12. Алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания у детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар

ГЛАВА 4. ХАРАКТЕРИСТИКА ПИЩЕВОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ. ОСОБЕННОСТИ ДИЕТОТЕРАПИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ

Под наблюдением находилось 372 ребенка с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, в возрасте от 24 дней до 16 лет (медиана возраста 2 года 4 мес.), из них 264 (71%) пациента с различными фенотипами КМП и 108 (29%) детей с ВПС. Среди всех пациентов 160 (43%) детей были в возрасте до 1 года (из них, 128 детей с КМП и 32 ребенка с ВПС) и 212 (57%) детей старше 1 года (136 детей с КМП и 76 пациентов с ВПС) – таблица 33.

Таблица 33. Характеристика детей с ХСН, включённых в исследование

Пациенты с ХСН, n=372			
С кардиомиопатиями, n=264		С ВПС, n=108	
До 1 года, n=128	Старше 1 года, n=136	До 1 года, n=32	Старше 1 года, n=76

Всем пациентам в течение первых 24 часов после поступления в отделение был проведен нутритивный скрининг с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids. По результатам скрининга, большинство пациентов 226 (60,6%) имели средний нутритивный риск, остальные 146 (39,4%) – высокий (таблица 34).

Таблица 34. Распределение пациентов с ХСН на группы нутритивного риска по результатам скрининга (n=372)

Категория риска	Баллы	n	%
низкий	0	-	-
средний	1	-	-
	2	72	19,3
	3	154	41,3
высокий	4	84	22,6
	5	62	16,8

Анализ Z-scores масса тела к росту и ИМТ к возрасту показал, что у детей в группе высокого нутритивного риска их средние значения были статистически значимо (p<0,001) ниже, чем у детей в группе среднего риска (таблица 35).

Таблица 35. Антропометрические индексы пациентов с ХСН в зависимости от группы нутритивного риска

Z-score	Нутритивный риск		p
	средний	высокий	
Масса тела к росту/ИМТ к возрасту, M±SD	-0,05±1,26	-2,05±1,95	<0,001
Рост/возраст, M±SD	-0,15±1,17	-1,30±1,50	<0,001

Полученные данные указывают на то, что пациенты с ХСН, имеющие высокий нутритивный риск по данным скрининга, должны в первую очередь получать консультацию диетолога и диетологическое сопровождение на протяжении всей госпитализации.

4.1. Характеристика нутритивного статуса детей с кардиомиопатиями

В исследование включено 264 пациента с кардиомиопатиями, проходивших обследование и лечение в кардиологическом отделении Центра, из них:

- 203 (77%) ребенка с дилатационным фенотипом (ДКМП),

- 45 (17%) детей с гипертрофическим фенотипом (ГКМП),

- 16 (6%) пациентов с рестриктивным фенотипом (РКМП).

Клиническая характеристика пациентов с КМП представлена в таблице 36.

Таблица 36. Клиническая характеристика пациентов с различными фенотипами кардиомиопатий (n=264)

Показатели	Фенотип КМП		
	ДКМП, n=203	ГКМП, n=45	РКМП, n=16
Возраст, n (%)			
1-12 мес.	122 (60)	6 (13)	-
1-3 года	67 (33)	8 (18)	8 (50)
3-7 лет	8 (4)	8 (18)	2 (12,5)
7-12 лет	6 (3)	15 (33)	6 (37,5)
12 -16 лет	-	8 (18)	-
Пол, n (%)			
Девочки	122 (60)	20 (44)	13 (81)
Мальчики	81 (40)	25 (56)	3 (19)
Жалобы, связанные с питанием			
Слабость, вялость	162 (80)	25 (55)	16 (100)
Сниженный аппетит, отказ от еды	144 (71)	3 (6)	5 (30)
Одышка и утомляемость при кормлении, прерывание кормления	103 (51)	3 (6)	11 (70)
Отставание в весе и/или росте	136 (67)	13 (29)	16 (100)
Клинические симптомы, n (%)			
Периоральный и периорбитальный цианоз	180 (89)	28 (62)	16 (100)
Низкий тургор тканей и мышечный тонус	163 (80)	29 (64)	8 (50)
Гепатомегалия	103 (51)	4 (9)	10 (62)
Отёки	-	-	2 (12,5)
Стадии хронической сердечной недостаточности, n (%)			
ХСН 1	4 (2)	-	-
ХСН 2А	154 (76)	45 (100)	11 (67)
ХСН 2Б	45 (22)	-	5 (33)

Более половины (58%) обследованных больных составили девочки, 42% - мальчики. Большинство пациентов (89%) поступили в клинику впервые, 11% - повторно; состояние 45 (17%) детей было расценено как тяжёлое, 215 (81,5%)

больных - как средней степени тяжести, только 4 (1,5%) пациента находились в состоянии, близком к удовлетворительному.

Большинство (203; 77%) пациентов было с ДКМП, из них 60% - дети первого года жизни. Среди больных с ГКМП большинство пациентов были старше года, в соответствии с особенностями заболевания. В группе с РКМП 50% составили дети в возрасте 1-3 года.

Основными жалобами, связанными с питанием, у больных с дилатационным и рестриктивным фенотипами КМП были: слабость, вялость, повышенная утомляемость (77%), задержка физического развития (62%), отказ от еды, сниженный аппетит (57%), утомляемость и одышка при кормлении (44%).

По данным осмотра обращали на себя внимание периоральный и периорбитальный цианоз (85%), снижение тургора тканей и мышечного тонуса (76%), гепатомегалия (44%). Отёчный синдром определялся только у 2 (0,75%) больных с тяжёлым течением рестриктивной кардиомиопатии.

Среди всех пациентов с КМП, большинство имело ХСН 2А ст. – 210 (79%). У детей с дилатационным (45; 17%) и рестриктивным (5; 2%) фенотипами чаще отмечалась ХСН 2Б ст. У большинства (86%) детей с ДКМП заболевание начиналось на первом году жизни, у 22% пациентов клинические симптомы сердечной недостаточности отмечались на 1-4 сутки жизни.

При оценке показателей физического развития с расчетом антропометрических индексов в программе WHO AnthroPlus установлено, что средние значения Z-scores у детей с КМП имели отрицательные значения (таблица 37).

Таблица 37. Z-scores антропометрических индексов у детей с различными фенотипами кардиомиопатий (n=264)

Z-score	Фенотип КМП			Все пациенты
	ДКМП, n=203 (1)	ГКМП, n=45 (2)	РКМП, n=16 (3)	
Масса/возраст*	-0,63±1,24	0,26±1,19	-0,83±0,96**	-0,5±1,27
Рост/возраст	-0,16±1,3***	-0,2±1,0***	-0,77±0,72***	-0,19±1,27
ИМТ/возраст	-0,75±1,41****	0,29±1,0****	-1,08±1,28****	-0,78±1,44

Примечание: *у детей до 10 лет; **p_{2-3}<0,05; ***p_{1-3} <0,05; p_{2-3}<0,05; ****p_{1-2}<0,001; p_{2-3}<0,001

Среднее значение показателя Z-score масса/возраст у детей с РКМП составило -0,83±0,96, было самым низким среди остальных фенотипов КМП и статистически значимо (p<0,05) ниже, чем у детей с ГКМП.

Средние значения показателя Z-score рост/возраст были ниже 0 и имели отрицательные значения при всех фенотипах КМП: -0,16±1,3 при ДКМП, -0,2±1,0 при ГКМП и -0,77±0,72 при РКМП, а у детей с РКМП статистически значимо ниже (p<0,05), чем у детей с ГКМП и ДКМП.

У детей с ДКМП и РКМП показатель Z-score ИМТ/возраст имел отрицательные значения (-0,75±1,41 и -1,08±1,28, соответственно) и был статистически значимо ниже (p<0,001), чем у детей с ГКМП (0,29±1,0).

Представляло интерес оценить антропометрические индексы в соответствии с возрастом обследованных детей. Наименьшая медиана (Q1-Q3) Z-score масса/возраст и ИМТ/возраст отмечалась у детей первого года жизни, медиана Z-score рост/возраст - у пациентов в возрасте 5-12 лет (таблица 38).

Таблица 38. Антропометрические индексы Z-scores у детей с кардиомиопатиями в зависимости от возраста (n=264)

Z-score	Возраст	Me (Q1-Q3)
Рост к возрасту	1-6 мес	-0,22 (-0,32 - 0,94)
	6-12 мес	0,51 (-0,17 - 1,43)
	1-3 года	0,18 (-0,55 - 0,86)
	3-5 лет	-0,06 (-0,18 - 0,22)
	5-12 лет	-0,78 (-1,36 - 0,26)
	> 12 лет	0,47 (-0,12 - 1,14)
Масса к возрасту	1-6 мес	-1,6 (-1,8- -0,64)
	6-12 мес	-0,72 (-1,7 - -0,03)
	1-3 года	0,34 (-0,32 - 0,86)
	3-5 лет	-0,60 (-0,77 - 0,48)
	5-10 лет	-0,61 (-1,0 - 0,05)
Масса к росту/ИМТ к возрасту	1-6 мес	-1,45 (-2,65 - -0,63)
	6-12 мес	-1,27 (-2,3 - -0,15)
	1-3 года	0,21 (-0,93 – 1,05)
	3-5 лет	0,02 (-0,56 – 0,38)
	5-12 лет	-0,38 (-1,25 – 0,15)
	> 12 лет	0,48 (-0,12 – 1,10)

Оценка антропометрических данных показала, что острая умеренная и тяжёлая НП установлена у 73 (27,6%) детей с КМП, из них у 45 (17%) умеренной, у 28 (10,6%) тяжёлой степени. Хроническая НП, характеризующаяся задержкой роста, была выявлена у 21 (7,9%) ребёнка (таблица 39).

Таблица 39. Частота недостаточности питания у детей с кардиомиопатиями

Недостаточность питания	Фенотип КМП			Все пациенты, n=264
	ДКМП, n=203	ГКМП, n=45	РКМП, n=16	
	(1)	(2)	(3)	
Острая НП, n (%)	71 (35)*	-	2 (12,5)*	73 (27,6)
Хроническая НП, n (%)	17 (8,3)	2 (4,4)**	2 (12,5)**	21 (7,9)

Примечание: *p_{1-3} <0,001; **p_{2-3}<0,05.

В зависимости от фенотипа КМП различалась структура НП: у детей с ДКМП частота острой умеренной и тяжёлой НП составила 35%, что статистически значимо (p <0,001) выше, чем у детей с РКМП (12,5%). Хроническая НП установлена у 12,5% больных с РКМП и у 4% детей с ГКМП (p <0,05).

4.2. Характеристика пищевого статуса детей с врождёнными пороками сердца

В исследование было включено 108 пациентов в возрасте от 1 месяца до 16,5 лет (медиана возраста 1 год 8 мес.) с различными ВПС, поддающимися радикальной коррекции (коарктация аорты, аномальное отхождение левой коронарной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, недостаточность митрального клапана), находившихся на обследовании и лечении в отделении кардиологии и кардиохирургии с интенсивной кардиологией Центра.

Дети госпитализировались как для хирургического лечения, так и для обследования и лечения в связи с синдромом ХСН, возникшим через 3 мес. - 5 лет после оперативного лечения.

Большинство (82%) пациентов было в возрасте до 7 лет, 1/3 составили дети первого года жизни.

Жалобами, связанными с питанием, у больных с ВПС были: отставание в весе и/или росте (57%), слабость, вялость, быстрая утомляемость (52%), снижение аппетита (47%), одышка при кормлении, прерывание приёма пищи (36%).

При клиническом осмотре отмечался периоральный и периорбитальный цианоз (70%), деформация грудной клетки по типу «сердечного горба» (57%), гепатомегалия при пальпации (45%). Периферические отёки и асцит отмечены не были. Около половины детей (48%) имели проявления ХСН 2А стадии, 1/5 (20%) - ХСН 2Б стадии. Клиническая характеристика пациентов с ВПС представлена в таблице 40.

Таблица 40. Клиническая характеристика пациентов с различными врожденными пороками сердца (n=108)

Показатели	Число детей	
	n	%
Возраст		
1-12 мес.	32	30
1-3 года	14	13
3-7 лет	42	39
7-12 лет	12	11
Старше 12 лет	8	7
Пол		
Девочки	54	50
Мальчики	54	50
Жалобы, связанные с питанием		
Слабость, вялость	56	52
Сниженный аппетит, отказ от еды	50	47
Одышка и утомляемость при кормлении, прерывание кормления	39	36
Отставание в весе и/или росте	61	57
Клинические симптомы		
Периоральный и периорбитальный цианоз	75	70
Деформация грудной клетки по типу «сердечного горба»	61	57
Гепатомегалия	48	45
Хроническая сердечная недостаточность, стадии		
ХСН 1	34	32
ХСН 2А	52	48
ХСН 2Б	22	20

При оценке показателей физического развития с расчетом антропометрических индексов установлено, что средние значения Z-scores ИМТ/возраст и рост/возраст у детей с ВПС имели отрицательные значения и составили -0,67±1,48 и -0,66±1,47, соответственно (таблица 41).

Таблица 41. Z-score антропометрических индексов у детей с различными врождёнными пороками сердца (n=108)

Z-score	M±m
Масса/возраст	-0,88±1,62
Рост/возраст	-0,66±1,47
ИМТ/возраст	-0,67±1,48

Все медианы антропометрических индексов обследованных пациентов с ВПС, независимо от возраста, имели отрицательные значения. Наименьшие значения Z-score масса/возраст и масса/рост отмечались у детей первого года жизни, медиана Z-score рост/возраст - у пациентов старше 12 лет (таблица 42).

Таблица 42. Антропометрические индексы Z-score у детей с врождёнными пороками сердца в зависимости от возраста (n=108)

Z-score	Возраст	Me (Q1-Q3)
Рост к возрасту	1-6 мес	-1,05 (-1,79 - -0,69)
	6 - 12 мес	-0,92 (-1,38 - 0,52)
	1-3 года	-0,06 (-0,86 - 0,42)
	3-5 лет	-0,42 (-0,60 – 0,10)
	5-12 лет	-0,85 (-1,31 - -0,15)
	> 12 лет	-1,50 (-2,60 - -1,24)
Масса к возрасту	1-6 мес	-2,75 (-2,89 - -0,85)
	6-12 мес	-2,12 (-3,10 - -0,60)
	1-3 года	-0,08 (-0,32 – 0,28)
	3-5 лет	-0,33 (-1,10 - -0,02)
	5-10 лет	-0,35 (-1,50 – 0,27)
Масса к росту/ ИМТ к возрасту	1-6 мес	-2,2 (-2,50 - -0,80)
	6 - 12 мес	-2,0 (-2,26 - -1,40)
	1-3 года	-0,15 (-0,50 - 0,44)
	3-5 лет	-0,30 (-0,82 - 0,34)
	5-12 лет	-0,28 (-0,72 - 0,48)
	> 12 лет	-1,64 (-2,30 - -0,50)

Оценка антропометрических данных показала, что острая НП установлена у 27 (25%) детей с ВПС, из них у 19 (17,6%) умеренной и 8 (7,4%) тяжёлой степени, хроническая НП имелась у 15 (13,9%) детей (таблица 43).

Таблица 43. Частота недостаточности питания у детей с врождёнными пороками сердца (n=108)

Недостаточность питания	Число детей	
	n	%
Острая (умеренная и тяжёлая), из них:	27	25
- умеренная	19	17,6
- тяжёлая	8	7,4
Хроническая (задержка роста)	15	13,9

4.3. Оценка белков сыворотки крови у детей с хронической сердечной недостаточностью

Сывороточные белки, такие как альбумин и преальбумин, традиционно широко используются для оценки пищевого статуса пациентов, при этом оценка преальбумина считается более предпочтительной из-за его короткого периода полураспада, отражающего более быстрые изменения состояния питания.

В последнее время основное внимание при диагностике НП уделяется данным осмотра и анамнезу пациента, динамике антропометрических показателей, а роль воспаления как фактора риска НП становится общепризнанной.

С современных позиций, сывороточный альбумин и преальбумин не отражают потерю мышечной массы или тканевых белков и, следовательно, не являются адекватными индикаторами для диагностики НП. Эти показатели не могут использоваться как маркёры нутритивного статуса, но остаются

независимыми факторами риска развития осложнений и оцениваются дополнительно к тщательному клиническому обследованию [139].

У пациентов с ХСН снижение концентраций сывороточных белков возможно при выраженном фиброзе печени, когда нарушается белок-синтетическая функция, и потере белка при белок-теряющей энтеропатии. На концентрации белков сыворотки крови также влияет состояние гидратации - пациенты, имеющие выраженные ограничения потребления жидкости при высоких стадиях ХСН, а также получающие высокие дозы диуретиков, могут иметь нормальные показатели белкового обмена.

Нами были белки сыворотки крови (общий белок, альбумин, преальбумин, С-реактивный белок) у больных с КМП и ВПС в зависимости от нутритивного статуса при поступлении.

В таблице 44 представлены концентрации оцениваемых биохимических маркёров. Средние значения всех определяемых показателей на фоне нормальных значений СРБ находились в пределах нормальных значений и статистически значимо не различались у детей с ВПС и кардиомиопатиями ($p>0,05$).

Таблица 44. Концентрации сывороточных белков у детей с заболеваниями сердца ($M \pm \sigma$)

Показатель	Референсные значения	Все пациенты (n = 372)	Кардиомиопатии (n = 264)	Врождённые пороки сердца (n = 108)
Общий белок, г/л	51-80	65,83±4,24	66,12±4,26	65,54±5,14
Альбумин, г/л	28-54	42,31±2,98	43,27±3,20	41,35±3,34
Преальбумин, мг/л	120-420	188,53±45,28	182,45±31,55	196,01±50,2
СРБ, мг/л	< 5	1,25±0,8	1,18±1,0	1,32±1,2

Были оценены значения биохимических показателей у больных как с выявленной в процессе исследования нутритивной недостаточностью, так и нормальным пищевым статусом. Концентрации сывороточных белков у детей с умеренной и тяжёлой недостаточностью питания в сравнении с показателями детей с адекватным нутритивным статусом не имели статистически значимых различий (таблица 45).

Таблица 45. Концентрации сывороточных белков у детей с заболеваниями сердца в зависимости от нутритивного статуса (M ± σ)

Показатель	Референсные значения	Пациенты с НП (ИМТ<-2 SDS), n=100	Пациенты без НП (ИМТ >-2 SDS), n=272	p
Общий белок, г/л	51-80	65,54±5,75	67,07±6,17	0,12
Альбумин, г/л	28-54	41,9±3,1	42,67±3,44	0,14
Преальбумин, мг/л	120-420	199,78±65,48	186,53±40,64	0,38
С-РБ, мг/л	< 5	1,04±0,16	1,08±0,40	0,29

Снижение концентраций альбумина и преальбумина в сыворотке крови отмечено только у 1 ребенка с терминальной стадией РКМП и выраженным фиброзом печени в группе с НП.

В результате исследования было показано, что у детей с ХСН с/без НП, концентрации всех биохимических показателей, характеризующих белковый обмен, находились в пределах референсных значений, и не являлись маркёрами НП.

4.4. Сравнительная оценка недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца

При поступлении на лечение среди 372 пациентов с заболеваниями сердца острая НП была у 100 (26,8%), хроническая – у 36 (9,7%) детей. Смешанная форма НП (Z-score рост/возраст и ИМТ/возраст <-2 SD) отмечалась у 15 (4%) детей, при этом статистически значимо чаще (p=0,011) у детей с ВПС по сравнению с детьми с КМП (9,2% и 1,9%, соответственно).

Сравнительная оценка показала, что у детей с КМП острая форма НП имела сопоставимую (p=0,54) частоту в сравнении с детьми с ВПС и выявлена у 27,6% (умеренной степени у 17%, тяжёлой степени у 10,6%) и 25% (умеренной степени у 17,6%, тяжёлой степени у 7,4%) детей, соответственно. Тяжёлая степень острой НП у детей с КМП выявлялась чаще (p=0,22), чем у детей с ВПС. Хроническая НП чаще (p=0,08) отмечалась у детей с ВПС (13,8%) по сравнению с пациентами с КМП (7,9%). Смешанная форма НП статистически значимо (p<0,05) чаще выявлялась у детей с ВПС – таблица 46.

Таблица 46. Частота недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца при поступлении в Центр, n (%)

Недостаточность питания	Кардиомиопатии (n = 264)	Врождённые пороки сердца (n = 108)	Все пациенты (n=372)
Острая форма, в т.ч.	73 (27,6)	27 (25)	100 (26,8)
- Умеренная степень	45 (17)	19 (17,6)	64 (17,2)
- Тяжёлая степень	28 (10,6)	8 (7,4)	36 (9,7)
Хроническая форма	21 (7,9)	15 (13,9)	36 (9,7)
Смешанная форма	5 (1,9)	10 (9,2)*	15 (4)

Примечание: *p<0,05

Структура НП у детей с ХСН зависела от возраста пациентов (таблица 47). У детей первого года жизни острая НП умеренной и тяжёлой степени выявлялась в 8 раз чаще, чем у детей старше года (53% и 7%, соответственно) и составляла 50% и 6,6% при КМП и 65,6% и 7,9% у детей с ВПС (p<0,001), соответственно. Дети с ВПС уже на 1-м году жизни формировали задержку роста, которая у детей старше года имела большую частоту (p=0,03), чем у детей с КМП (13,1% и 5,8%, соответственно).

Таблица 47. Частота недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца в зависимости от возраста

Недостаточность питания	Кардиомиопатии (n=264)		Врожденные пороки сердца (n=108)		Все пациенты (n=372)	
	До 1 года (n=128)	Старше 1 года (n=136)	До 1 года (n=32)	Старше 1 года (n=76)	До 1 года, (n=160)	Старше 1 года (n=212)
Острая форма, n (%)	64 (50)	9 (6,6) *	21 (65,6)	6 (7,9)*	85 (53)	15 (7)*
- Умеренная степень, n (%)	39 (30,5)	6 (4,4)*	13 (40,6)	6 (7,9)*	52 (32,5)	12 (5,6)*
- Тяжёлая степень, n (%)	25 (19,5)	3 (2,2)	8 (25)*	-	33 (20,6)	3 (1,4)*
Хроническая форма, n (%)	13 (10,1)	8 (5,8)**	5 (15,6)	10 (13,1)**	18 (11,2)	18 (8,5)

Примечание: *p<0,001; **p=0,03 (различия между частотой хронической НП у детей старше года с ВПС и кардиомиопатиями)

Установлено, что у детей первого года жизни, независимо от характера заболевания, острая НП умеренной и тяжёлой степени, характеризующаяся выраженным дефицитом массы тела относительно роста, имела высокую частоту – более 50%.

Особого внимания заслуживают дети первого года жизни с ДКМП, которые составили самую большую группу (122 ребёнка - 60%). При поступлении в клинику острая НП была выявлена у 64 (50%) пациентов: у 38 (30%) - умеренной, у 26 (20%) – тяжёлой степени.

У детей первого года жизни с ВПС (32 ребёнка - 30%) при поступлении в клинику острая НП установлена у 21 (65,6%) ребёнка: у 13 (40,6%) - умеренной, у 8 (25%) – тяжёлой степени (рисунок 13).

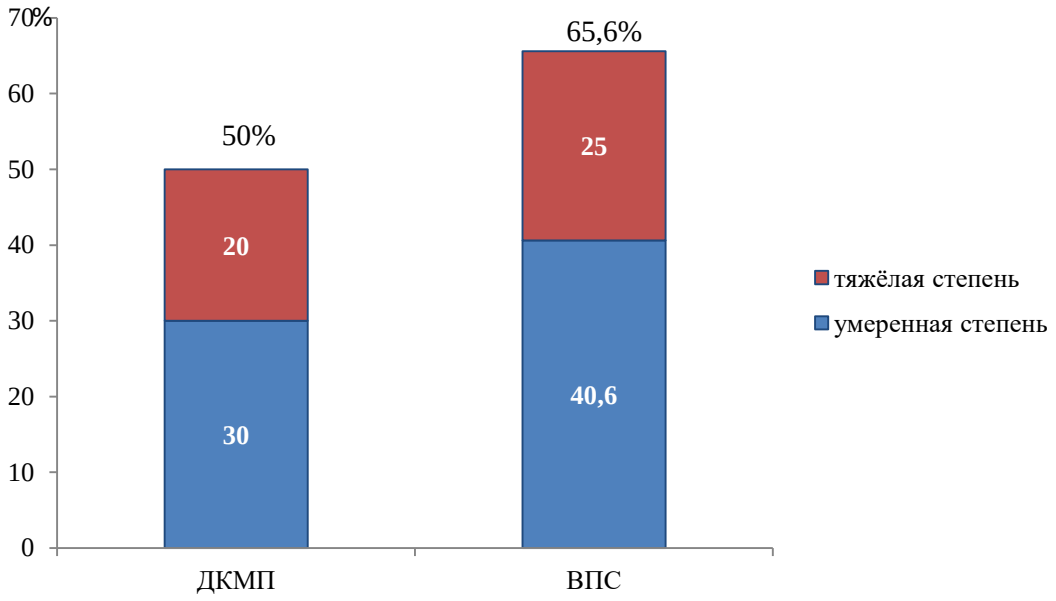


Рисунок 13. Сравнительная частота острой недостаточности питания у детей первого года жизни с ДКМП и ВПС

Анализ показал, что стадия ХСН имела умеренную обратную корреляцию с индексами Z-score масса/рост и ИМТ/возраст (r=-0,37; p<0,001) – с увеличением стадии ХСН антропометрические индексы снижались (рисунок 14).

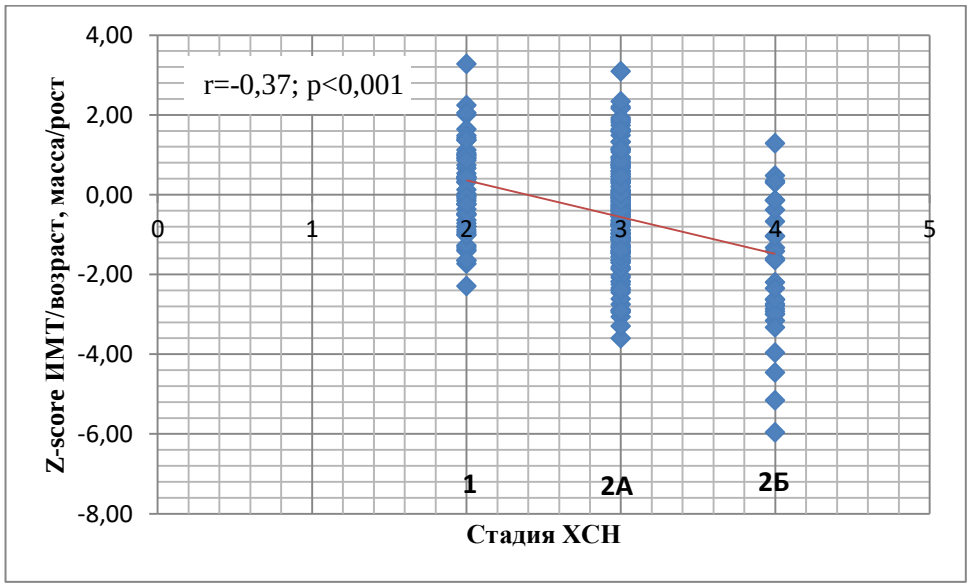


Рисунок 14. График корреляции между стадией хронической сердечной недостаточности и антропометрическими индексами, характеризующими острую недостаточность питания

Проведенный однофакторный анализ показал, что наличие ХСН 2Б ст., клинических симптомов, таких как слабость/вялость, отказ от еды/сниженный аппетит, одышка при кормлении, прекращение приёма пищи, ранний возраст на момент заболевания (до 3 лет), высокая концентрация про-натрийуретического пептида proBNP (>1500 пг/мл), низкая фракция выброса по Симпсону (<36%), являются предикторами острой умеренной или тяжёлой недостаточности питания у детей с кардиологическими заболеваниями, осложнёнными ХСН (таблица 48).

Таблица 48. Предикторы острой умеренной/тяжёлой недостаточности питания у детей с кардиологическими заболеваниями, осложнёнными ХСН

Показатель	Пациенты с НП (BAZ<-2SD), n=100	Пациенты без НП (BAZ>-2SD), n=272	p
Возраст на момент госпитализации, мес	24,73±43,46	51,53±44,46	<0,001
Стадия ХСН			
1	2,7%	21,8%	<0,001
2А	52,6%	70,5%	<0,001
2Б	44,7%	7,6 %	<0,001
Клинические симптомы			
утомляемость/слабость/вялость	86,8%	43,5%	<0,001
отказ от еды/плохой аппетит	84%	18,5%	<0,001
одышка при кормлении/прекращение приёма пищи	73,7%	12,5%	<0,001
Лабораторные показатели			
уровень общего белка г/л	65,54±5,75	67,07±6,17	0,13
уровень альбумина г/л	41,90±3,10	42,67±3,44	0,15
уровень преальбумина, мг/л	199,78±65,48	186,53±40,64	0,15
уровень proBNP (про-натрийуретический пептид), пг/мл	7002,07±8727	1539,17±2944,24	0,03
Данные ЭхоКГ			
показатель ФВ по Симпсону, %	36,51±15,70	48,07±18,08	<0,001

4.5. Оценка фактического питания и диетотерапия недостаточности питания у детей первого года жизни с кардиологическими заболеваниями

4.5.1. Анализ фактического питания детей первого года жизни с заболеваниями сердца и ХСН

Дети первого года жизни – особая категория больных, имеющая, с одной стороны, высокие темпы роста и потребности в энергии и пищевых веществах, с другой - определённые трудности в организации диетотерапии.

Питание имеет существенное влияние на рост и развитие ребёнка у данной возрастной категории больных.

У 160 детей первого года жизни с ХСН (122 ребёнка с ДКМП, 6 детей с ГКМП и 32 пациента с ВПС) проведён анализ питания (таблица 49).

Таблица 49. Характеристика детей первого года жизни с ХСН (n=160)

Показатель	Число детей	
	n	%
Возраст, мес.		
0-6	109	68
6-12	51	32
Диагноз		
ДКМП	122	76
ГКМП	6	4
ВПС	32	20
Вид вскармливания		
Грудное	64	40
- исключительно грудное	40	25
- смешанное	24	15
Искусственное	96	60
Острая недостаточность питания	85	53
Антропометрические Z-score, Me (Q1-Q3)		
Длина/возраст	-0,69 (-0,92 – 0,5)	
Масса/возраст	-1,45 (-2,31 - -0,16)	
Масса/длина	-1,73 (-2,45 - -0,8)	

Среди наблюдавшихся пациентов, большинство (109; 68%) составили дети первого полугодия жизни (медиана возраста 3,4 мес.). Более половины (96 детей, 60%) находилось на искусственном вскармливании, 64 ребёнка (40%) на грудном (40 детей на исключительно грудном вскармливании, 24 ребёнка на смешанном).

Кратность кормлений составляла от 5 до 10 раз в сутки. Среднесуточный объём пищи у педиентов 0-6 мес. колебался от 500 до 850 мл, от 6 до 12 мес. - от 500 до 1100 мл.

В связи с тяжестью состояния, у большинства детей первого года жизни, независимо от заболевания, разовый и суточный объём пищи был снижен.

Грудное молоко или детские молочные смеси составляли основное питание детей. Овощные и фруктовые пюре были первыми продуктами прикорма, у большинства больных (75%) высокобелковые прикормы (молочные каши, творог, мясное пюре) вводили в питание после 7 месяцев.

При расчете фактического питания установлено среднее потребление энергии и макронутриентов (таблица 50).

Таблица 50. Потребление макронутриентов и энергии детьми первого года жизни с заболеваниями сердца (n=160)

Показатель	КМП, n=128	ВПС, n=32	НФП*	Дефицит относительно НПФ* (%)	
	M ± σ	M ± σ		КМП	ВПС
Белки, г/кг	1,8 ± 0,8	2,2 ± 0,8	2,2-2,9	30	14
Жиры, г/кг	3,9 ± 1,2	4,0 ± 0,6	5,5-6,5	35	35
Углеводы, г/кг	8,8 ± 2,4	8,6 ± 1,4	13	32	34
Энергетическая ценность, ккал/кг	80 ± 22,6	88,2 ± 12	110-115	29	22

*НФП - МР 2.3.1.0253—21 [36].

Выявлен дефицит потребления всех основных пищевых веществ и энергии по сравнению с НФП - у больных с КМП составлял: белка - 30%, жира - 35%, углеводов - 32%. Энергетическая ценность рациона была снижена на

29%. У больных с ВПС дефицит белка составлял - 14%, жира - 35%, углеводов - 34%. Энергетическая ценность рациона была ниже на 22%.

Дефицит в питании энергии и макронутриентов у больных с КМП был выше, чем у больных с ВПС ($p > 0,05$).

Таким образом, было показано, что, независимо от кардиологической патологии, при поступлении в клинику рационы питания пациентов 1-го года жизни были разбалансированы по качественному и количественному составу, что привело и значительному дефициту энергии и макронутриентов. Этому может способствовать повышение энерготрат покоя в связи с высокой сердечной нагрузкой (за счет тахикардии, одышки), наличие лёгочной гипертензии. Среди других причин развития НП можно выделить мочегонную терапию, сопровождающуюся потерей электролитов и минеральных веществ. Гипонатриемия, гипохлоремия и метаболический алкалоз являются распространенными нарушениями, которые приводят к анорексии и недостаточной прибавке веса.

4.5.2. Организация нутритивной поддержки детей первого года жизни с ХСН на грудном и искусственном вскармливании

Основой патогенетической терапии ХСН является медикаментозное лечение. Однако, для успешного и эффективного лечения, крайне необходима правильно организованная диетотерапия.

Грудное молоко - оптимальный легкоусвояемый источник макро- и микронутриентов, биологически активных веществ, является первым выбором для вскармливания ребенка на первом году жизни. В питании 64 (40%) детей на ***грудном и смешанном вскармливании***, сохраняли материнское молоко в максимально возможном объёме.

Дети с ХСН 1 ст. кормились из груди матери и не ограничивались в объёме потребляемой жидкости.

При тяжёлом состоянии, симптомах ХСН 2Б−2А ст. и необходимости ограничения и строгого контроля суточного объёма потребляемой жидкости, ребёнок кормился *сцеженным грудным молоком* из бутылочки или через назогастральный зонд.

Организацию сцеживания и хранения грудного молока в условиях кардиологического отделения проводили в соответствии со стандартной операционной процедурой (СОП) «Функционирование индивидуального банка грудного молока в неонатальном стационаре», разработанной и утвержденной в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России [29, 38].

При ХСН 2Б-2А ст. вводили ограничение суточного объёма потребляемой жидкости, который в среднем составлял 100 мл/кг массы тела (физиологическая потребность у детей до 6 мес. составляет 150 мл/кг). Строго учитывалась вода с питанием (молоко или смесь, продукты прикорма), вода для питья и с лекарствами. Матери больных детей ежедневно вели дневник, в котором записывали объем потребляемой и выделенной жидкости.

Таким образом, дети первых 4-6 месяцев на грудном или искусственном вскармливании, не получающие продуктов прикорма, имеют риск НП (таблица 51).

Таблица 51. Средний суточный объём грудного молока/ смеси в питании детей первых 4-х месяцев жизни (здоровых и с ХСН)

Возраст, мес.	Средний объём грудного молока/ смеси, мл/сут	
	Здоровые дети	Дети с ХСН
1	600-700	500-600
2	700-800	не более 600
3	850	не более 600
4	900	не более 600

Особенностями питания больных с ХСН первого года жизни является ограничение в жидкости *при повышенных* потребностях в энергии (110-120-150 ккал/кг) и белке (2,2-4 г/кг).

Сравнительные характеристики состава грудного молока, смесей для недоношенных и маловестных детей и специализированной высокобелковой высококалорийной смеси для ЭП детей первого года жизни представлены в таблице 52.

Таблица 52. Содержание основных пищевых веществ, энергии и воды в грудном молоке и специализированных смесях

Компонент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 100 мл		
	зрелое грудное молоко*	смеси для недоношенных детей	высокобелковая высококалорийная смесь для ЭП детей первого года жизни
Белок, г	0,9	2,2-2,87	2,6
Жиры, г	4,2	3,6-4,35	5,4
Углеводы, г	7,3	7,5-8,6	10,3
Энергетическая ценность, ккал	70	77-82	101
Вода, %	87	86	85

*Примечание: состав в соответствии с [100].

Как видно из таблицы, в сравнении со смесями для недоношенных детей и специализированной высокобелковой высококалорийной смесью для ЭП детей грудного возраста, зрелое грудное молоко имеет более высокое содержание воды (87%) при меньшем уровне белка и энергетической ценности (в 2-2,5 и 1,2-1,4 раза, соответственно), что усложняет его использование в условиях вынужденного ограничения объёма потребляемой жидкости.

Нами разработан «Способ оптимизации нутритивного статуса у детей первого полугодия жизни с хронической сердечной недостаточностью», позволяющий обеспечить ребёнка необходимым количеством пищевых

веществ и энергии в условиях ограничения суточного объёма жидкости и сохранить грудное вскармливание.

Предлагаемый способ вскармливания был успешно апробирован в отделении кардиологии и кардиохирургии с интенсивной кардиологией Центра у 28 детей на исключительно грудном вскармливании в возрасте от 1 до 6 месяцев с ХСН и защищён патентом на изобретение RU 2643765 C1 от 05.02.2018 [4].

Сущность способа заключается в том, что грудных детей кормят сцеженным грудным молоком, в котором пищевую и биологическую ценность повышают путём добавления сухой начальной адаптированной молочной смеси. Состав смеси представлен в таблице 53.

Таблица 53. Состав начальной адаптированной молочной смеси

Пищевая ценность	в 100 г сухой смеси	в 100 мл готовой смеси
Энергетическая ценность, кДж/ккал	2108 / 504	278 / 66
Белок, г	9,9	1,3
сывороточные белки /казеин, %	65/35	
таурин, мг	45	6
Жир, г,	26	3,4
молочный жир, % от общего количества жира	25	
линолевая кислота, г	4,7	0,62
линолевая кислота, % от суммы жирных кислот	19	
а-линоленовая кислота, г	0,56	0,07
арахидоновая кислота, мг	11	1,4
докозагексаеновая кислота, мг	87	11,5
Углеводы, г	57,4	7,6
лактоза, г	42	5,5
лактоза, % от общего количества углеводов	73	
Пребиотики: 2’-фукозиллактоза, мг	227	30
Минеральные вещества:		
кальций, мг	418	55
фосфор, мг	227	30
калий, мг	454	60

Таблица 53 (продолжение). Состав начальной адаптированной молочной смеси

Пищевая ценность	в 100 г сухой смеси	в 100 мл готовой смеси
натрий, мг	152	20
магний, мг	44	5,8
медь, мкг	350	46
марганец, мкг	60	8
железо, мг	5,3	0,7
цинк, мг	5,3	0,7
хлориды, мг	318	42
йод, мкг	91	12
селен, мкг	9,8	1,3
Зола, г	3	0,4
Витамины:		
ретинол (А), мкг-экв.	470	62
токоферол (Е), мг	9,2	1,2
кальциферол (Д), мкг	9,2	1,2
витамин К, мкг	34	4,5
тиамин (В1), мкг	379	50
рибофлавин (В2), мкг	1424	188
пантотеновая кислота, мг	3	0,4
пиридоксин (В6), мкг	454	60
ниацин (РР), мг	4	0,53
фолиевая кислота, мкг	83	11
цианокобаламин (В12), мкг	1,7	0,22
аскорбиновая кислота (С), мг	68	9
биотин, мкг	15	2
Нуклеотиды, мг	19,7	2,6
Лютеин, мкг	91	12
Инозит, мг	46	6
Холин, мг	114	15
L- карнитин, мг	11	1,5
Осмоляльность, мОсм/кг	-	300

Расчёт питания проводили на фактическую массу тела. С учётом вынужденного ограничения жидкости (в соответствии с клиническими рекомендациями по лечению ХСН у детей и в зависимости от потребностей в энергии и белке) [54], для каждого ребёнка индивидуально рассчитывали необходимый объём сцеженного грудного молока.

Суточную потребность в энергии определяли по формуле: П = В х 115 ккал/кг, где П - суточная потребность в энергии (ккал/сутки), В - вес ребенка (кг), 115 ккал/кг – суточная потребность в энергии на 1 кг массы тела у детей первого полугодия жизни.

Затем определяли объём грудного молока для удовлетворения потребности в энергии по формуле: О = П / 70 х 100, где О - объём грудного молока (мл), П - суточная потребность в энергии (ккал/сутки), 70 ккал - энергетическая ценность 100 мл грудного молока.

Ограниченный объём грудного молока (Оо) рассчитывали с учетом степени выраженности проявлений сердечной недостаточности (II-IV ФК по Ross), но не более 50% от физиологической потребности ребенка (в среднем, 100 мл/кг массы тела).

С учётом ограничения суточного объёма грудного молока, увеличивали его калорийность за счёт добавления сухой начальной молочной смеси. Калорийность грудного молока для удовлетворения потребности в энергии рассчитывали по формуле: К = П х 100 / Оо, где К - калорийность грудного молока (ккал/100 мл), П - суточная потребность в энергии (ккал/сутки), Оо – ограниченный объём грудного молока.

Концентрацию грудного молока проводили постепенно, увеличивая калорийность питания в зависимости от потребности ребенка от 74-80 до 100 ккал/100 мл следующим образом. Сцеживание грудного молока проводили в режиме кормлений ручным способом или с помощью молокоотсоса в специальный контейнер для грудного молока. В порцию сцеженного грудного молока непосредственно перед кормлением вносили рассчитанное для конкретного ребенка количество сухой начальной молочной смеси. Увеличение калорийности проводили постепенно в течение 2-3-х дней. Объём одного кормления составлял от 60 до 100 мл. Кратность кормлений составляла 7-10 раз в сутки через 2-3 часа без ночного перерыва.

Критерием эффективности являлась прибавка массы тела при наличии адекватного диуреза.

Химический состав зрелого грудного молока и сухой начальной молочной смеси представлен в таблице 54.

Таблица 54. Химический состав зрелого грудного молока и сухой начальной молочной смеси

Компонент и энергетическая ценность	Пищевая ценность	
	Зрелое грудное молоко (на 100 мл)*	Начальная молочная смесь (в 100 г сухой смеси)**
Белок, г	0,9	9,9
Жиры, г	4,2	26
Углеводы, г	7,3	57,4
Энергетическая ценность, ккал	70	504

* Примечание: состав в соответствии с [100]; **1 мерная ложка содержит 4,4 г сухой смеси.

Клинические примеры использования способа представлены ниже.

Клинический пример 1.

Мальчик Д., 24 дня, поступил в отделение кардиологии с диагнозом: Врожденный порок сердца: стеноз и недостаточность митрального клапана. Дефект межпредсердной перегородки. Хроническая сердечная недостаточность II ФК по Ross. Родился в срок, масса 3850 г, длина 52 см. Диагноз установлен сразу после рождения. На грудном вскармливании с рождения. При поступлении масса тела 3800 г, длина 54 см, Z-score длина/возраст = 0,02, масса/возраст = -0,79, масса/длина = -1,37.

В связи с выраженными признаками сердечной недостаточности, ребёнок переведен на вскармливание сцеженным грудным молоком.

Суточную потребность в энергии рассчитали по формуле: П = 3,8 кг х 115 ккал/кг = 437 ккал/сутки.

Определили объём грудного молока, необходимый для удовлетворения потребности в энергии: О = П /70 ккал/мл х 100= 437 ккал / 70 ккал/мл х 100 = 624 мл.

Учитывая ограничение суточного объёма грудного молока до 550 мл, необходимо увеличение его калорийности за счет добавления сухой начальной молочной смеси. Провели расчет необходимой калорийности грудного молока для удовлетворения потребности в энергии: К = 437 ккал х 100 / 550 мл = 80 ккал/100 мл.

Количество сухой начальной молочной смеси (г) рассчитывали следующим образом: определили энергоценность 550 мл грудного молока 550 мл х 70 ккал / 100 = 385 ккал. Затем

определили энергоценность сухой начальной молочной смеси, необходимой для удовлетворения потребности в энергии: 437 ккал – 385 ккал = 52 ккал. После этого определили количество сухой сухой начальной молочной смеси, содержащей 52 ккал: 52 ккал х 100 / 504 г = 10 г.

При этом ребёнок получал по 68 мл в сутки сцеженного грудного молока 8 раз через 3 часа (таблица 55).

Таблица 55. Режим суточного кормления ребенка

Число кормлений	*Количество сухой начальной молочной смеси (г)*	*Количество сцеженного грудного молока (мл)*
1	*1,25*	*68*
2	*1,25*	*68*
3	*1,25*	*68*
4	*1,25*	*68*
5	*1,25*	*68*
6	*1,25*	*68*
7	*1,25*	*68*
8	*1,25*	*68*
Итого в сутки	*10*	*550*

Для каждого кормления брали 68 мл сцеженного грудного молока, добавляли в него отмеренные на электронных весах 1,25 г сухой начальной молочной смеси. Ребёнка кормили концентрированным сцеженным грудным молоком 8 раз. Срыгиваний, диспепсических явлений, аллергических реакций не отмечалось. Ребёнок прибавлял по 15-20 г в сутки, выписан домой в удовлетворительном состоянии. В возрасте 2 мес. проведена хирургическая коррекция ВПС.

Клинический пример 2.

Мальчик Л., 3,5 месяцев, поступил в отделение кардиологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с диагнозом: Врождённый порок сердца. Открытый артериальный проток. ХСН 2А ст.

Состояние при поступлении тяжёлое, обусловленное проявлениями сердечной недостаточности, тяжёлой недостаточностью питания (масса тела 4460 г, рост 64 см, Z-score: длина/возраст = -0,81, масса/возраст = -4,3, вес/длина = -5,45). Получал базисную терапию в полном объёме, вскармливался грудным молоком, в весе не прибавлял.

В связи с тяжестью состояния, ребёнок переведен на вскармливание сцеженным грудным молоком по 75 мл 8 раз в сутки, общий объём составил 600 мл.

Расчёт суточной потребности в энергии: П = 4,46 кг х 120 ккал/кг = 535 ккал/сутки.

Определён объём грудного молока, необходимый для удовлетворения потребности в энергии: О = П /70 ккал/мл х 100= 535 ккал : 70 ккал/мл х 100 = 764 мл. Учитывая ограничение суточного объёма грудного молока до 600 мл, необходимо увеличение его калорийности за счет добавления сухой начальной молочной смеси. Проведён расчёт

калорийности грудного молока для удовлетворения потребности в энергии: К = 535 ккал х 100 / 600 мл = 90 ккал/100 мл.

Количество сухой начальной молочной смеси (г) рассчитали следующим образом: определили энергоценность 600 мл грудного молока 600 мл х 70 ккал / 100 = 420 ккал, затем определили энергоценность сухой начальной молочной смеси, необходимой для удовлетворения потребности в энергии 535 ккал – 420 ккал = 115 ккал. После этого определили количество сухой начальной молочной смеси, содержащей 115 ккал: 115 ккал х 100 / 504 г = 23 г. Такое количество смеси повысит калорийность сцеженного грудного молока до 90 ккал/100 мл. Таким образом, на одно кормление необходимо: 23 г / 8 = 2,9 г сухой смеси.

В нашем исследовании мы учитывали, что с повышением концентрации увеличивается осмолярность полученной смеси. Осмолярность - это мера количества осмотически активных частиц в растворе, выраженная в виде количества миллиосмолей растворенного вещества на килограмм растворителя (мОсм/кг). Осмолярность грудного молока варьируется от 277 до 303 мОсм/кг, а рекомендуемая осмолярность детского молочного питания не должна превышать 500 мОсм/кг у детей с нормально функционирующим кишечником и составлять не более 400 мОсм/кг у детей с мальабсорбцией, однако эти параметры в настоящее время обсуждаются в научной литературе [136, 258].

Поэтому, увеличение калорийности питания проводили постепенно, в течение 2-х дней, сначала до 80 ккал/100 мл, на 2-й день до 90 ккал/100 мл.

Рассчитали необходимое количество сухой начальной молочной смеси для концентрации сцеженного грудного молока до 80 ккал/100 мл: 600 мл х 80 ккал / 100 = 480 ккал (энергоценность концентрированного грудного молока). Энергоценность за счет сухой смеси: 480 ккал – 420 ккал = 60 ккал, количество сухой начальной молочной смеси, содержащей 60 ккал: 60 ккал х 100 г / 504 = 12 г. Таким образом, на одно кормление необходимо: 12 г : 8 = 1,5 г сухой смеси. Для каждого кормления брали 75 мл сцеженного грудного молока, добавляли в него 1,5 г сухой начальной молочной смеси. Рацион суточного кормления ребенка в 1-й день представлен в таблице 56.

Таблица 56. Рацион суточного кормления ребенка концентрированным грудным молоком до 80 ккал/100 мл

Число кормлений	*Количество сухой начальной молочной смеси (г)*	*Количество сцеженного грудного молока (мл)*
1	*1,5*	*75*
2	*1,5*	*75*
3	*1,5*	*75*
4	*1,5*	*75*
5	*1,5*	*75*
6	*1,5*	*75*
7	*1,5*	*75*
8	*1,5*	*75*
Итого в сутки:	*12,0*	*600*

Рацион суточного кормления ребенка во 2-й день представлен в таблице 57.

Таблица 57. Рацион суточного кормления ребенка концентрированным грудным молоком до 90 ккал/100 мл

Число кормлений	*Количество сухой начальной молочной смеси (г)*	*Количество сцеженного грудного молока (мл)*
1	*2,9*	*75*
2	*2,9*	*75*
3	*2,9*	*75*
4	*2,9*	*75*
5	*2,9*	*75*
6	*2,9*	*75*
7	*2,9*	*75*
8	*2,9*	*75*
Итого в сутки:	*23*	*600*

Для каждого кормления брали 75 мл сцеженного грудного молока, добавляли в него 2,9 г сухой начальной молочной смеси. Ребенка кормили концентрированным сцеженным грудным молоком 8 раз по 75 мл. Срыгивания, рвоты, аллергических реакций не отмечалось. Прибавка массы тела составила 540 г за 2 недели, положительная динамика антропометрических индексов Z-score масса/возраст = -3,61 (Δ=0,69), вес/длина = - 4,23 (Δ=1,22). После купирования проявлений недостаточности питания, была проведена хирургическая коррекция порока сердца, послеоперационный период без осложнений. В возрасте 1 год 5 мес. масса 10 кг, длина 81 см, Z-score: рост/возраст = -0,42, масса/возраст = -0,78, вес/рост = -0,75, что соответствовало средневозрастным значениям.

В нашем исследовании, из 28 детей, получавших концентрированное сухой молочной смесью грудное молоко, только у 2-х детей отмечались срыгивания, у 1 ребёнка запор. Все дети насыщались, прибавляли в весе, в среднем, 15-30 г в сутки.

На ***искусственном вскармливании*** находилось 96 (60%) пациентов, получавших адаптированные молочные смеси, на смешанном вскармливании - 24 (15%) пациента.

С целью удовлетворения повышенных потребностей в энергии и белке в условиях вынужденного ограничения потребляемой жидкости, а также для коррекции НП, детей переводили на специализированные смеси для недоношенных и маловесных детей («ПреНАН», «Нутрилак Пре», «Нутрилон

Пре 0», «Нутрилон Пре 1», «Симилак НеоШур») или высококалорийную высокобелковую смесь для ЭП детей грудного возраста (1 ккал/мл), которую использовали в полном объёме либо комбинировали со стандартной смесью. Объём смесей подбирали индивидуально, в зависимости от необходимого ограничения потребляемой жидкости и рассчитанной потребности.

Нутритивную поддержку начинали с постепенного увеличения энергетической ценности рациона под контролем индивидуальной толерантности. Важным являлось достижение рекомендуемой калорийности из расчёта 110-150 ккал/кг массы тела и потребности в белке 2,5-4,5 г/кг массы тела в сутки, а также соотношения белок/энергия 9-15%.

Кратность кормлений составляла от 8 до 10 раз в сутки, средний объём 1 кормления - 70 мл. Продолжительность применения лечебной смеси составляла от 2 до 6 месяцев.

В таблице 58 представлены расчётные данные примерного суточного содержания основных пищевых веществ и энергии в рационах детей 3 месяцев с ХСН с различным базовым питанием (при максимально разрешенном объёме в 500 мл), а также на кг массы тела ребенка с ХСН 2Б-А ст. и умеренной НП (с массой тела 4800 г).

Как видно из таблицы, при одинаковом разрешенном суточном объёме пищи (500 мл), рацион, состоявший из смесей для недоношенных и маловесных детей или высококалорийной высокобелковой смеси для ЭП детей грудного возраста (1 ккал/мл), содержал большее количество белка и имел повышенную энергетическую ценность, а также соотношение белок/энергия, по сравнению со стандартной молочной смесью, что соответствовало повышенным потребностям больных детей.

Таблица 58. Сравнительная характеристика суточных рационов питания детей с хронической сердечной недостаточностью на искусственном вскармливании

Нутриент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 500 мл			
	стандартная начальная молочная смесь	смесь для недоношенных Пре 1	смесь для недоношенных Пре 0	высококалорийная высокобелковая смесь для детей грудного возраста (1 ккал/мл)
Белок, г	6,5	9,5	11,6	13
Жиры, г	17	20,5	21	27
Углеводы, г	38	38,5	42,8	51,5
Энергетическая ценность, ккал	330	375	400	505
На кг массы тела ребенка с ХСН 2Б-А ст. и умеренной недостаточностью питания (масса тела 4,8 кг)				
Белок, г	1,35	1,97	2,4	2,7
Энергетическая ценность, ккал	69	78	83	105
Соотношение белок/энергия, %	8	10	11,6	10

Повышение уровня пищевых веществ и калорийности возможно также за счёт разведения сухой молочной смеси в более высокой концентрации (таблица 59).

Таблица 59. Способы разведения сухих молочных смесей в сравнении со специализированной смесью для энтерального питания детей 1-го года жизни (на 100 мл)

Разведение	Энергия, ккал	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Осмоляр-ность, мОсм/кг
Стандартное					
Начальная смесь (90 мл воды + 3 мерные ложки (13,2 г) смеси)	66	1,3	3,3	7,6	300
В более высокой концентрации					
Начальная смесь + (90 мл воды + 3,5 мерных ложек (15,8 г) смеси)	80	1,6	4,1	9,0	347
Начальная смесь ++ (90 мл воды + 4 мерные ложки (17,8 г) смеси)	90	1,8	4,6	10,2	404
высококалорийная высокобелковая смесь для ЭП	101	2,6	5,4	10,3	305

Исследование показало, что для оптимального обеспечения энергией и основными пищевыми веществами ребёнка первого полугодия жизни с кардиологическим заболеванием, осложнённым ХСН и НП, находящегося на искусственном вскармливании, необходимо разведение начальной молочной смеси в более высокой концентрации. Оптимальным является использование специализированных смесей для недоношенных и маловесных детей или высокобелковой высококалорийной смеси для энтерального питания детей 1-го года жизни. У детей на смешанном вскармливании, указанные продукты должны сочетаться с максимально возможным объёмом грудного молока.

В соответствии с отечественными рекомендациями [42], пациентам старше 4-х месяцев с целью оптимизации рациона питания к грудному молоку или специализированной смеси постепенно добавляли ***продукты прикорма***.

Для расчёта суточного объёма потребляемой жидкости использовали таблицы содержания воды в продуктах прикорма, наиболее часто применяемых у детей (таблица 60).

Таблица 60. Содержание влаги (%) в продуктах и блюдах (адаптировано из [47, 156])

Продукты и блюда	Содержание влаги (%) на 100 г (мл)
Грудное молоко, детская молочная смесь	87
Растворимая каша	80
Фруктовое / овощное пюре	80-85
Мясное пюре	40-50
Творог детский	76-80
Кефир/йогурт	70-80
Рыба	70-80
Омлет	70
Запеканка творожная	60

Примерный суточный рацион для детей с ХСН старше 6 месяцев на искусственном вскармливании представлен в таблице 61.

Таблица 61. Разработанный суточный рацион для детей старше 6 мес. с ХСН 2Б-А ст. и умеренной/тяжёлой недостаточностью питания с ограничением объёма потребляемой жидкости до 600 или 700 мл в сутки

Время кормления	Продукты	Объём питания (содержание воды) при ограничении жидкости	
		600 мл	700 мл
06-00	высокобелковая высококалорийная смесь	100,0 (85)	120,0 (102)
09-00	каша молочная растворимая +1/2 ч.л. сливочного масла + печенье детское растворимое 7,5 г	100,0 (80)	120,0 (96)
12-00	овощное пюре + мясное пюре + ½ ч.л. растительного масла	70,0 (56) + 30,0 (15)	80,0 (64) + 40,0 (20)
15-00	творог детский+ фруктовое пюре	40,0 (32) + 60,0 (48)	50,0 (40) + 60,0 (48)
18-00	овощное пюре + мясное пюре + ½ ч.л. растительного масла	70,0 (56) + 30,0 (15)	80,0 (64) + 40,0 (20)
21-00	каша молочная растворимая +1/2 ч.л. сливочного масла + печенье детское растворимое 7,5 г	100,0 (80)	120,0 (96)
24-00	высокобелковая высококалорийная смесь	100,0 (85)	120,0 (102)

Пищевая и энергетическая ценность рациона		
	Ограничение жидкости 600 мл	Ограничение жидкости 700 мл
Белки, г	25,6	29,4
Жиры, г	38	41,8
Углеводы, г	69,7	80,5
Калорийность, ккал	735,2	825
На 1 кг массы тела		
Белки, г	4,3	4,2
Жиры, г	6,3	6
Углеводы, г	11,6	11,5
Калорийность, ккал	122	117,8

Таким образом, использование специализированной смеси в условиях вынужденного ограничения объёма потребляемой жидкости, позволяет достичь рекомендуемых потребностей в энергии и белке у детей с НП.

В качестве иллюстрации предлагается клинический пример пациентки с ДКМП, ХСН 2А ст. и умеренной белково-энергетической недостаточностью.

Клинический пример 3.

Девочка Н., 3,5 мес., поступила в кардиологическое отделение впервые с жалобами на снижение аппетита, одышку, быструю утомляемость при кормлении.

Ребёнок от 1-й беременности, срочных родов на фоне стимуляции родовой деятельности в связи с затянувшимся 1 периодом родов. Масса тела при рождении 3980 г, длина тела 54 см, оценка *по шкале APGAR 9/9 баллов.*

Из анамнеза известно, что в возрасте 1 месяца при плановом обследовании по Эхо-КГ выявлены изменения – ДМПП вторичный, ДМЖП мышечный 1 мм, легочная гипертензия. Была госпитализирована в кардиологическое отделение по месту жительства, где находилась в течение 2 месяцев. Выставлен диагноз «Врожденный кардит смешанного генеза с исходом в дилатационную кардиомиопатию, ХСН 2Б-3. ФК 4. ВПС – ДМПП вторичный, ДМЖП мышечный 1 мм. Пилороспазм. Лактазная недостаточность. Анемия нормохромная, смешанного генеза 1 ст. Легочная гипертензия умеренная».

Получала базисную терапию ХСН, энтеральный объём жидкости 500-550 мл/сут. За период госпитализации прибавила 348 г.

Проведена телемедицинская консультация с ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Для обследования, верификации диагноза и коррекции терапии, ребёнок переведен в кардиологическое отделение Центра.

Возраст 3 месяца. Масса тела 5100 г (+1100 г за 3 месяца), длина 61 см (+7 см за 3 месяца).

Состояние тяжёлое, обусловлено симптомами ХСН - кожный покров бледный, периорбитальные тени, периоральный цианоз в покое, усиливается при нагрузке, венозная сеть на лице; одышка в покое 45-48 уд. в мин, при активности 50-55 дв. в мин, в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура; область сердца несколько выбухает, перкуторно границы сердца расширены; аускультативно тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум максимально парастернально, проводится в левую аксиллярную линию, ЧСС 108 в минуту, АД на левой руке 78/40 мм рт.ст., на правой

руке 75/40 мм рт.ст., на ноге - 80/40 мм рт.ст.; аппетит сохранен, печень +0,5 см, край печени гладкий, мягко-эластической консистенции, селезенка не пальпируется.

Ребенку проведено комплексное обследование:

- Эхо-КГ – умеренная дилатация полости левого желудочка (ЛЖ (КДР/КСР) 29 (Z-score 2,90)/21 мм), недостаточность митрального клапана 1 степени, сократительная функция миокарда ЛЖ умеренно снижена; диастолическая дисфункция миокарда ЛЖ по 1-ому типу (нарушение релаксации); снижение сократительной способности миокарда (фракция выброса ЛЖ по Симпсону 43%).

- ЭКГ - замедление внутрипредсердного проведения; признаки бивентрикулярной гипертрофии миокарда; неспецифическая внутрижелудочковая блокада; нарушение реполяризации.

- Компьютерная томография грудной полости с в/в контрастированием - КТ-признаки дилатации камер сердца, умеренного расширения ствола легочной артерии; неравномерности пневматизации легочной ткани обоих легких (вероятно, гипостатические изменения); аномалий развития сосудов грудной полости не выявлено.

По результатам обследования установлен диагноз: Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Открытое овальное окно. ХСН 2А, ФК III по Ross. Умеренная белково-энергетическая недостаточность.

В соответствии с клиническими рекомендациями [54], ребенку была назначена комплексная терапия.

Проведена консультация врача-диетолога.

При оценке нутритивного статуса показатели Z-score: длина/возраст -0,45, масса/возраст -1,82, масса/рост -2,08, что соответствовало острой умеренной недостаточности питания.

Оценка фактического питания: суточный объём пищи 640 мл (кормится 8 раз через 3 часа по 60 мл - сцеженное грудное молоко 6 раз, высокобелковая высококалорийная смесь 2 раза).

Энергетическая ценность рациона составила 373 ккал/сут (73 ккал/кг массы тела), белок 6,36 г/сут (1,24 г/кг массы тела). Соотношение белок/энергия составило 6%.

Учитывая наличие ХСН 2А ст., необходимость ограничения суточного объёма потребляемой жидкости из расчёта 100 мл/кг, низкую калорийность рациона питания, умеренную нутритивную недостаточность, ребенку было рекомендовано введение продуктов прикорма - каша гречневая безмолочная, обогащённая железом, разведённая на

грудном молоке и смеси. В жидкую кашу ввели растительное масло до 5 мл в день, в густую - сливочное масло 82,5% жирности или топлёное масло до 1 ч.л. в день.

2-й прикорм - творог детский, постепенно увеличить до 30-50 г в день.

3-й прикорм - овощное пюре (цветная капуста, брокколи, картофель, кабачки) - до 80 г в день.

С 5,5-6 мес. в рацион ввести мясное пюре - до 60 г в день.

Рекомендованный рацион питания:

6-00 - жидкая каша гречневая на высокобелковой высококалорийной смеси (60,0) + 1 мл растительного масла,

9-00 - густая каша рисовая на грудном молоке (60,0)+ 1/2 ч.л. сливочного масла,

12-00 - овощное пюре 40,0 + мясное пюре 30,0 + растительное масло 1/2 ч.л.,

15-00 - творог 50,0 + фруктовое пюре 50,0,

18-00 -овощное пюре 40,0 + мясное пюре 30,0 + растительное масло 1/2 ч.л.,

21-00 - густая каша рисовая на грудном молоке (60,0)+ 1/2 ч.л. сливочного масла,

24-00 - жидкая каша гречневая на высокобелковой высококалорийной смеси (60,0)+ 1 мл растительного масла.

С таким рационом ребёнок получал 536 ккал/сут, белка 20 г/сут, соотношение белок/энергия 15%.

За 2 недели лечения и нутритивной поддержки удалось добиться стабилизации состояния ребёнка и прибавки массы тела 200 г.

После выписки по месту жительства ребёнок продолжал получать назначенные лекарственные средства, высокобелковую высококалорийную смесь, продукты прикорма.

При катамнестическом наблюдении в возрасте 8 мес. (масса тела 7,5 кг, длина 70 см) отмечена положительная динамика – прибавила в весе 2,4 кг, выросла на 9 см, в возрасте 1 год 2 мес. масса тела 9,4 кг, рост 74 см (рисунок 14). Продолжала получать комплексную терапию, на фоне которой улучшилось состояние, уменьшилась стадия ХСН2А-1, ФК II-I по Ross.

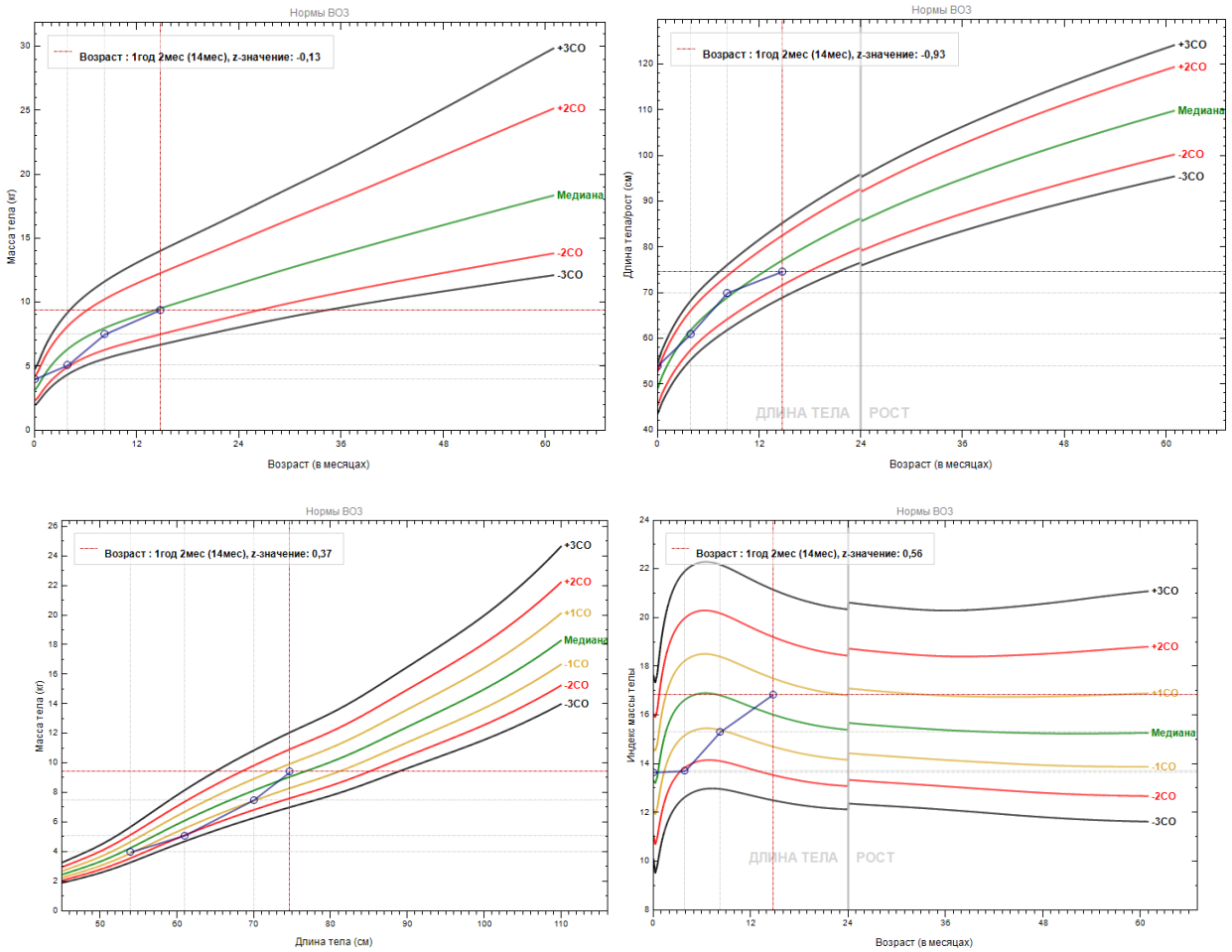


Рисунок 14. Динамика антропометрических показателей пациентки Н. (при рождении, в 3 мес., 8 мес., 1 год 2 мес.) в сравнении с нормами роста ВОЗ

4.5.3. Оценка эффективности диетотерапии недостаточности питания у детей первого года жизни с ХСН

У 85 детей первого года жизни с ХСН и НП через 3-6 месяцев от начала диетотерапии проведена оценка эффективности, критерием которой являлась прибавка массы тела и длины, а также положительная динамика антропометрических индексов.

Исследование показало, что разработанные подходы к коррекции НП у детей первого года жизни с ХСН являются эффективными. На фоне диетотерапии в динамике через 3-6 мес. отмечалось статистически значимое увеличение всех антропометрических показателей - Z-score масса/возраст с -3,28±0,99 до -1,37±1,07 (p=0,000), Z-score рост/возраст с -2,06±1,61 до -

1,11±1,42 (p=0,015), Z-score масса/рост с -2,53±1,09 до -1,2±1,19 (p=0,018) - таблица 62.

Таблица 62. Динамика антропометрических показателей у детей первого года жизни с ХСН и недостаточностью питания на фоне разработанной диетотерапии (n=85)

Показатель	До диетотерапии	Через 3-6 мес. диетотерапии
Масса тела, кг, M±SD	4,99±0,80	7,35±1,53
Рост, см, M±SD	61,52±5,25	70,57±6,22
Z-score масса/возраст, M±SD	-3,28±0,99	-1,37±1,07*
Z-score масса/рост, M±SD	-2,53±1,09	-1,2±1,19**
Z-score рост/возраст, M±SD	-2,06±1,61	-1,11±1,42**

Примечание: *p<0,01; ** p<0,05

Частота острой умеренной и тяжёлой НП статистически значимо (p<0,001) снизилась в 2,2 раза (с 53% в начале исследования до 23,7%) через 6 месяцев от начала диетотерапии. Тяжёлой НП (Z-score масса/возраст, масса/рост < -3 SD) к концу наблюдения не отмечено (рисунок 15).

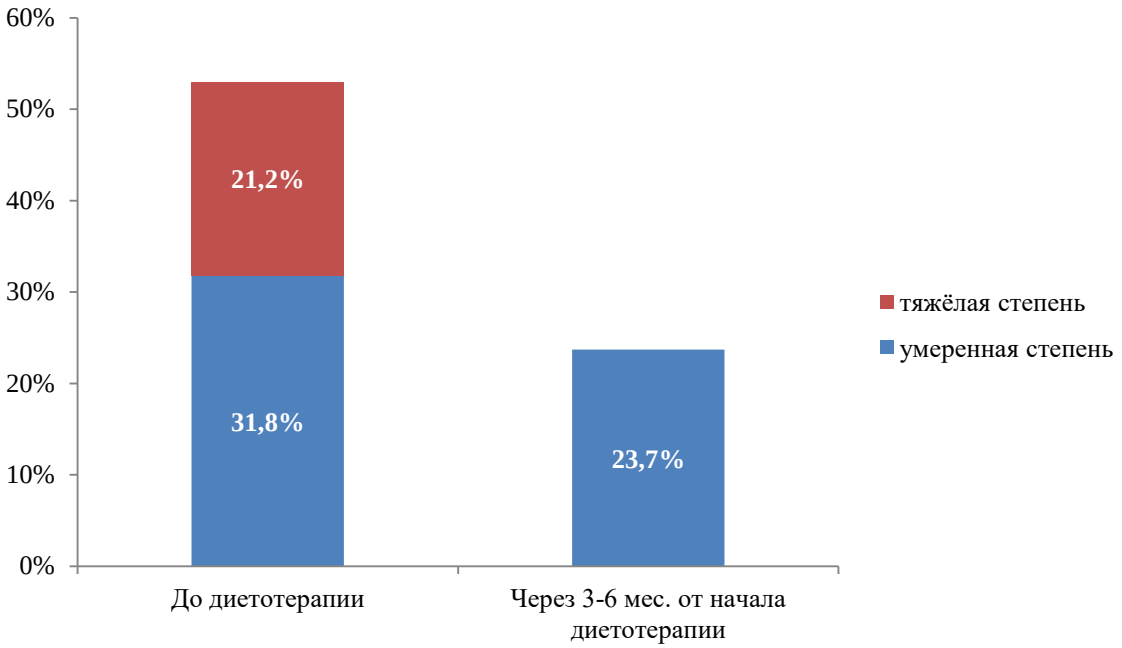


Рисунок 15. Частота острой недостаточности питания у детей 1-го года жизни с ХСН до и через 3-6 месяцев диетотерапии

На основании полученных результатов, разработан алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей первого года жизни с заболеваниями сердца и НП, показавший свою эффективность (рисунок 16).

Рекомендации по лечебному питанию пациентов с ХСН различной стадии представлены в «Программе оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации» (2019) [42].

Материалы исследования представлены в публикациях [4, 5, 12, 21, 22, 29].

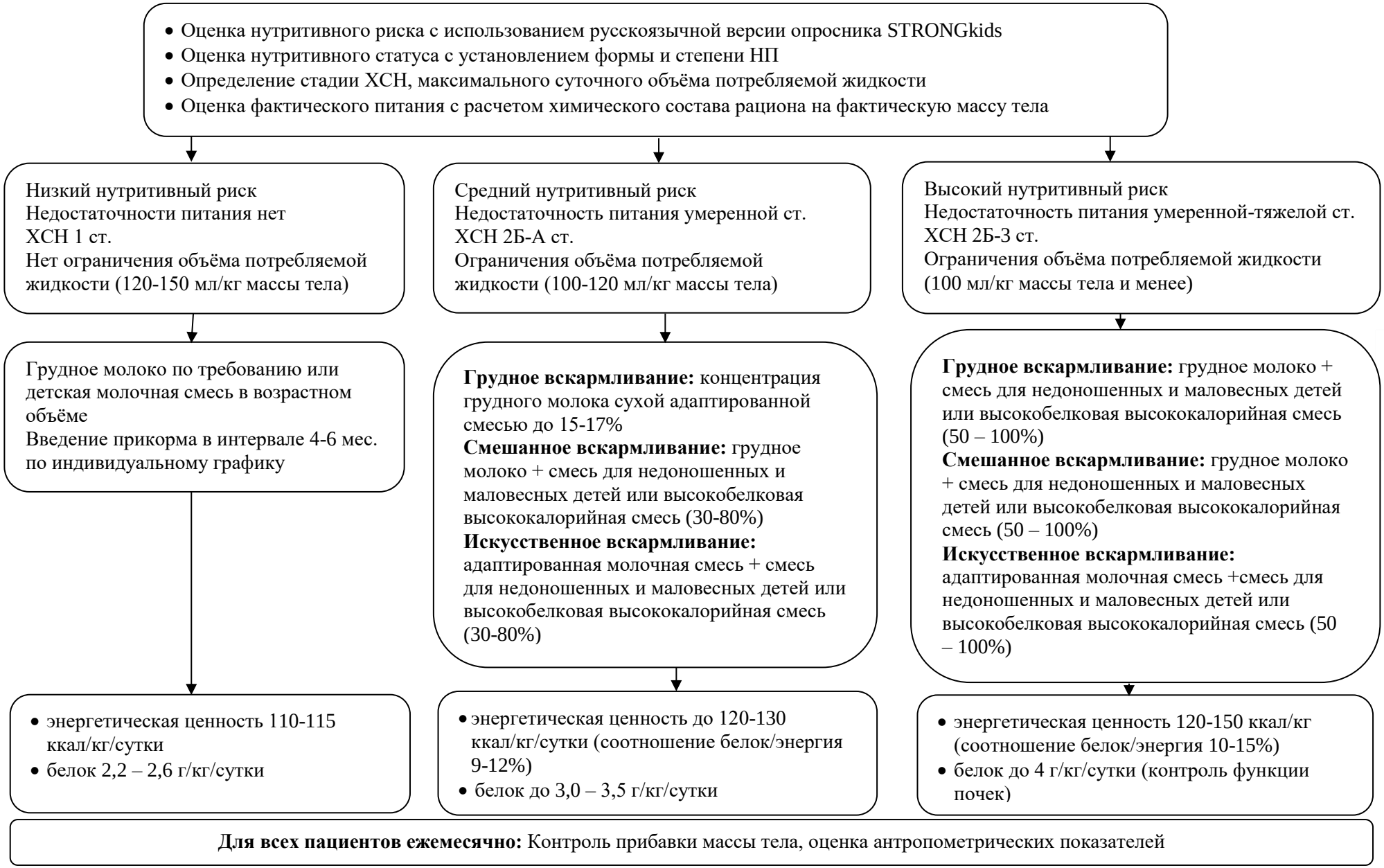


Рисунок 16. Алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей 1-го года жизни с кардиологическими заболеваниями и ХСН

4.6. Оценка питания и диетотерапия недостаточности питания у детей с кардиологическими заболеваниями старше 1 года

У 212 детей в возрасте от 1 года до 16 лет (136 пациентов с КМП и 76 детей с ВПС) была проведена оценка питания (таблица 63). Среди всех больных острая НП отмечалась у 15 (7%), хроническая НП у 18 (8,5%).

Таблица 63. Характеристика пациентов с хронической сердечной недостаточностью старше 1 года (n=212)

Характеристика	Число детей	
	n	%
Кардиомиопатии	136	64
ВПС	76	36
Острая НП умеренная и тяжёлая, в т.ч.:	15	7
- умеренной степени	12	5,7
- тяжёлой степени	3	1,3
Хроническая НП	18	8,5

Анализ фактического питания показал, что суточные объёмы питания составляли от 1200 до 2000 мл. Преобладали крупяные, макаронные, кондитерские изделия и сладости. Цельное коровье молоко присутствовало ежедневно в объеме 50-400 мл в день, кисломолочные напитки в объеме 50-300 мл в день. Творог и блюда из него входили в рацион 3-4 раза в неделю в объеме 50-150 г. В рационе 4-5 раз в неделю присутствовали овощи, фрукты и мясо.

Установлено снижение по сравнению с нормой физиологических потребностей основных макронутриентов (белков, жиров и углеводов) и энергетической ценности рационов.

У больных с КМП дефицит суточного потребления основных пищевых веществ составлял: белка – 18%, жира – 23%, углеводов – 45%, энергетической ценности на 36%. У больных с ВПС дефицита белка в рационах не было, дефицит жира составил 16%, углеводов - 34%, энергетической ценности на 19% (таблица 64).

Таблица 64. Дефицит основных пищевых веществ и энергии в питании детей с заболеваниями сердца старше 1 года

Группы	Дефицит основных пищевых веществ и энергии* (%)			
	Белки	Жиры	Углеводы	Энергетическая ценность
Кардиомиопатии, n=136	18	23	45	36
ВПС, n=76	-	16	34	19

*по сравнению с НФП - МР 2.3.1.0253—21 [36].

Дети старше 1 года с ХСН без НП получали щадящую диету с ограничением жидкости, которую составляли напитки, жидкие супы, водянистые фрукты (у больных от 1 года до 10 лет до 700 мл/сутки, у детей старше 10 лет - 700-1000 мл/сутки) и добавленной соли до 1 г/сут.

Пациенты с выявленной НП (n=33), независимо от патологии (КМП или ВПС) дополнительно к щадящей диете с ограничением жидкости и соли получали нутритивную поддержку, при организации которой учитывали возраст, стадию ХСН, степень тяжести НП.

Использовали готовые к употреблению специализированные высокобелковые высококалорийные смеси - «Педиашур Здоровейка», «Нутриэн Энергия», «Суппортан», «Ресурс 2.0+Файбер», «Нутрини Энергия». В сравнении с жидкими стандартными смесями для ЭП, эти продукты содержат больше белка, энергии, меньший процент воды, что имеет преимущества в условиях вынужденного ограничения суточного объёма жидкости (таблица 65).

Кроме того, жидкие смеси имеют гарантированный состав, не требуют разведения, что позволяет использовать их у детей старшего возраста, госпитализированных без родителей

Таблица 65. Сравнительная характеристика состава жидких изокалорийных и гиперкалорийных продуктов энтерального питания

Нутриент и энергетическая ценность	Пищевая ценность на 100 мл							
	Гиперкалорийные смеси					Изокалорийные смеси		
	«Педиашур Здоровейка»	«Нутрини Энергия»	«Ресурс 2.0+Файбер»	«Нутриэн Энергия»	«Суппортан»	«Педиашур Малоежка»	«Нутрини с пищевыми волокнами»	«Нутриэн Стандарт»
Белок, г	4,2	4,0	9,0	6,0	10,0	3,0	2,5	4,0
Жиры, г	7,47	6,7	8,7	5,9	6,7	3,85	4,4	3,6
Углеводы, г	16,39	18,5	20,0	18,2	11,6	13,15	12,5	12,9
Энергетическая ценность, ккал	150	150	200	150	150	100	101	100
Вода, %	78	78	69	78	76	84,8	80	80
Возраст назначения	с 1 года	с 1 года	с 3 лет	с 3 лет	с 1 года	с 1 года	с 1 года	с 1 года

Объем специализированной смеси подбирался индивидуально и в среднем составлял 200-400 мл/сутки. Кроме жидких смесей, в нутритивной поддержке использовали сухие продукты («Ресурс Клинутрен Юниор», «Нутриэн стандарт»), которые добавляли в готовые блюда (каши, кисломолочные напитки, супы) в рассчитанном количестве.

Использование в диете больных с кардиологической патологией специализированных продуктов в объёме 200 мл/сутки позволило повысить потребление белка на 8-20 г/сутки, энергетическую ценность - на 300-400 ккал/сутки.

На фоне проводимой диетотерапии НП у детей с КМП в рационах питания дефицит белка уменьшился на 24%, жира - на 11%, углеводов - на 29%, у больных с ВПС – снизился дефицит жира на 9%, углеводов на 21%. Энергетическая ценность рациона в группе КМП повысилась на 26%, в группе ВПС на 8% (рисунок 17).

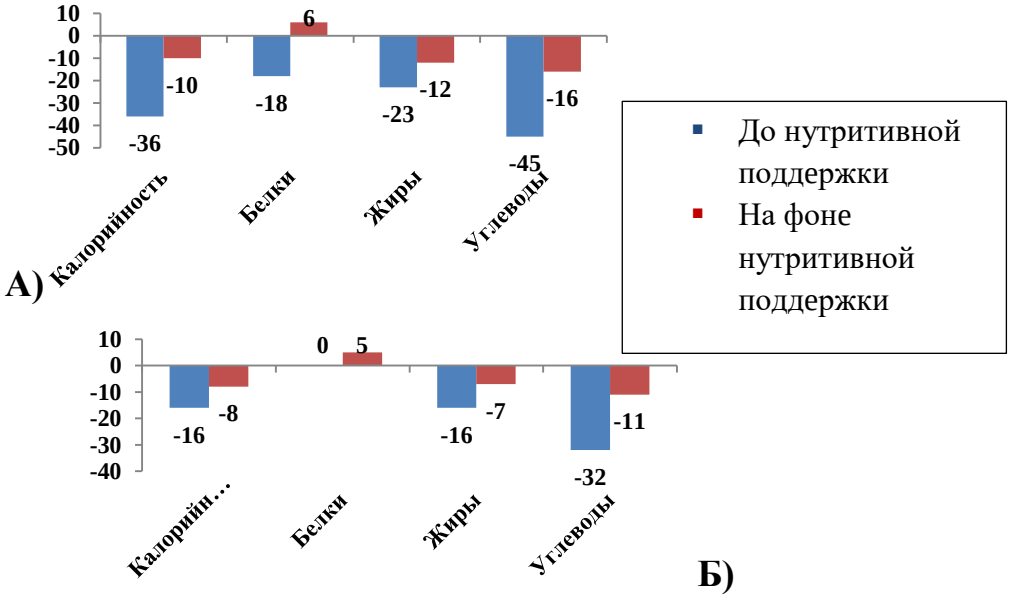


Рисунок 17. Динамика отклонения от нормы (%) содержания основных пищевых веществ и энергии на фоне нутритивной поддержки в рационах детей старше 1 года с КМП (А) и ВПС (Б)

Оценка эффективности диетотерапии НП у детей с ХСН старше 1 года проводилась не ранее, чем через 6 месяцев, критерием эффективности служила прибавка массы тела и положительная динамика антропометрических индексов.

Исследование показало, что на фоне диетотерапии отмечалось незначимое увеличение антропометрических индексов - Z-score масса/возраст с -0,65±1,57 до -0,38±1,35 (p=0,17), Z-score ИМТ/возраст с -0,61±1,62 до -0,31±1,29 (p=0,11), Z-score рост/возраст с -0,41±1,47 до -0,40±1,38 (p=0,39) - таблица 66.

Таким образом, период наблюдения 6 месяцев являлся недостаточным для этой гетерогенной возрастной группы пациентов, в отличие от детей первого года жизни, у которых при высокой скорости роста нутритивная поддержка в течение указанного периода приводила к статистически значимым изменениям всех антропометрических индексов.

Таблица 66. Динамика антропометрических показателей у детей старше года с ХСН и недостаточностью питания на фоне диетотерапии (n=33)

Показатель	До назначения диетотерапии	Через 6 мес. диетотерапии
Масса тела, кг, M±SD	15,83±10,48	17,94±10,87
Рост, см, M±SD	94,82±28,28	100,97±26,58
Z-score масса/возраст, M±SD	-0,65±1,57	-0,38±1,35*
Z-score ИМТ/возраст, M±SD	-0,61±1,62	-0,31±1,29*
Z-score рост/возраст, M±SD	-0,41±1,47	-0,40±1,38*

Примечание: *p>0,05

Вместе с тем, важно отметить, что на фоне нутритивной поддержки через 6 месяцев от начала диетотерапии, частота острой умеренной-тяжёлой НП снизилась (p=0,16) с 7% (15 детей) до 4,2% (9 пациентов). В динамике статистически значимо (p=0,032) в 2 раза сократилось число детей с хронической НП с 8,5% (18 больных) до 4,25% (9 детей) - рисунок 18.

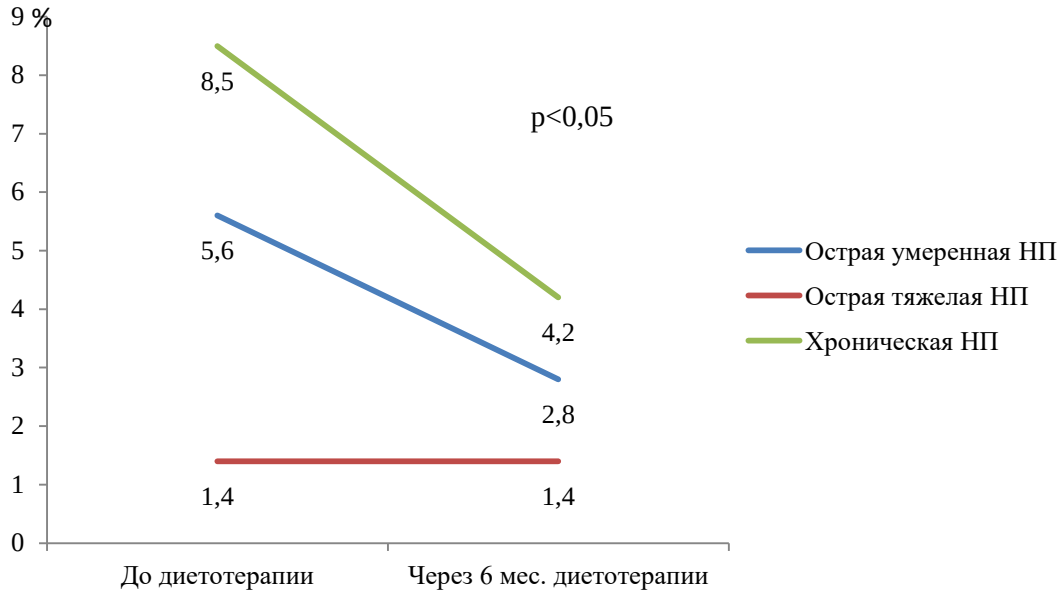


Рисунок 18. Частота недостаточности питания у детей с ХСН старше года до и через 6 месяцев диетотерапии

На основании результатов исследования, был разработан алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей старше 1 года с ХСН и НП, показавший свою клиническую эффективность (рисунок 19).

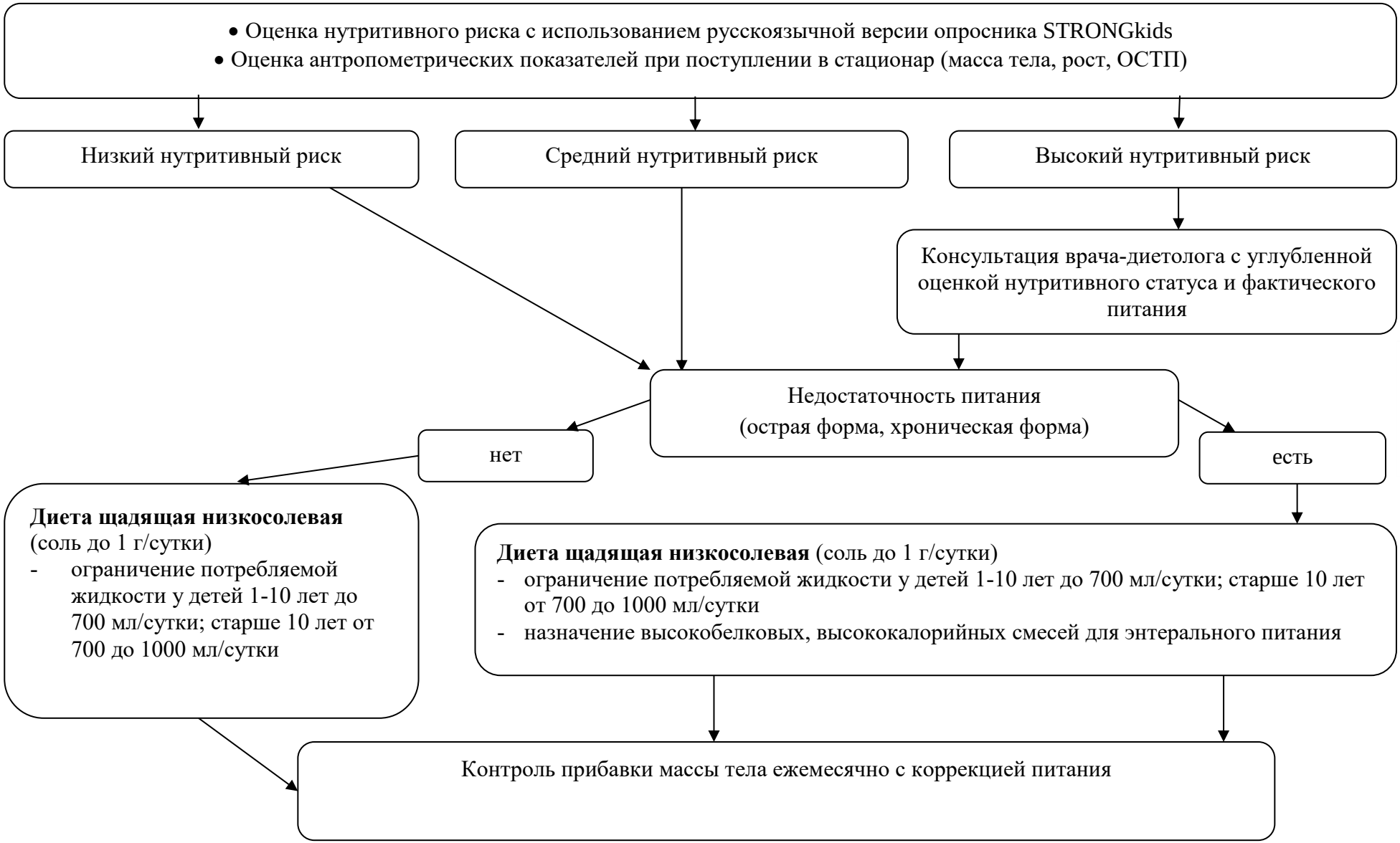


Рисунок 19. Алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей старше 1 года с хронической сердечной недостаточностью

4.7. Оценка эффективности диетотерапии недостаточности питания у детей с заболеваниями сердца

При поступлении в клинику у 100 (26,8%) больных с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, была выявлена острая НП, из них у большинства (17,2%) умеренной степени, у 36 (9,7%) – хроническая форма. На фоне проводимой диетотерапии частота острой НП уменьшилась вдвое ($p<0,001$) и составила 12,9%, при этом в 5 раз уменьшилась частота острой тяжёлой НП (с 9,7 до 1,9%, $p<0,001$). Частота хронической НП через 6 мес. диетотерапии также уменьшилась в 2 раза (с 9,7 до 4,8%, $p=0,02$).

При поступлении в клинику у больных с КМП острая НП выявлялась чаще, по сравнению с детьми с ВПС (27,6 и 25%, соответственно), за счет более высокой частоты тяжёлой степени (10,6 и 7,4%, соответственно). Вместе с тем эти дети лучше отвечали на диетотерапию в комплексном лечении ХСН, чем дети с ВПС, которые, помимо стандартной медикаментозной терапии ХСН, проходили кардиохирургическую коррекцию порока сердца. В динамике наблюдения частота острой тяжёлой НП у детей с КМП снизилась в 7 раз ($p<0,001$), в основном в группе с ДКМП, а при ВПС в 2,7 раза ($p=0,004$) и составила 1,5% и 2,7%, соответственно. У детей с ВПС чаще встречалась задержка роста по сравнению с детьми с КМП (13,9 и 7,9%, соответственно), которая сохранялась на фоне диетотерапии у 9,2% больных.

У 85 (53%) детей первого года жизни с ХСН при поступлении в Центр отмечалась острая НП с высоким процентом тяжёлой степени (20,6%). Диетотерапия в данной возрастной группе оказалась высокоэффективной – через 6 месяцев частота острой НП снизилась в 2,2 раза (до 24,3%), тяжёлой степени в 8,2 раза (до 2,5%). Эффективность диетотерапии НП у детей с заболеваниями сердца, осложнёнными ХСН, представлена в таблице 67.

Таблица 67. Эффективность диетотерапии у детей с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, и недостаточностью питания

Недостаточность питания	Все пациенты, n=372		Кардиомиопатии, n=264		Врожденные пороки сердца, n=108		Дети до 1 года, n=160		Дети старше года, n=212	
	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Острая форма, n (%)	100 (26,8)	48 (12,9)**	73 (27,6)	32 (12,1)**	27 (25)	16 (14,8)*	85 (53)	39 (24,3)**	15 (7)	9 (4,25)
- Умеренная степень, n (%)	64 (17,2)	41 (11,0)*	45 (17)	28 (10,6)	19 (17,6)	13 (12)	52 (32,5)	35 (21,8)	12 (5,6)	6 (2,8)
- Тяжёлая степень, n (%)	36 (9,7)	7 (1,9)**	28 (10,6)	4 (1,5)**	8 (7,4)	3 (2,7)*	33 (20,6)	4 (2,5)**	3 (1,4)	3 (1,4)
Хроническая форма, n (%)	36 (9,7)	18 (4,8)*	21 (7,9)	8 (3,0)*	15 (13,9)	10 (9,2)	18 (11,2)	9 (5,6)*	18 (8,5)	9 (4,25)*

Примечание: 1- в начале исследования, 2 - через 6 мес. диетотерапии; *p<0,05, **p<0,01

Эффективность диетотерапии у детей старше 1 года была не такой выраженной, как у детей до 1 года, однако, отмечалось статистически значимое (p=0,032) снижение частоты хронической НП с 8,5 до 4,25%.

Период наблюдения 6 месяцев оказался недостаточным для этой гетерогенной возрастной группы пациентов, в связи с чем у 7 детей (4 пациента с ДКМП, 3 пациента с ВПС), он был продлён (таблица 68).

Анализ данных показал, что все 7 детей, независимо от патологии, на момент включения в исследование были в возрасте до 1 года, имели высокую стадию ХСН (2Б-А), концентрацию proBNP (про-натрийуретического пептида) >1500 пг/мл (при норме до 100 пг/мл), дети с КМП - низкую фракцию выброса (<36%). Таким образом, пациенты имели все выявленные нами предикторы НП.

У пациентов с КМП и ВПС, осложненными ХСН, диетологическое сопровождение и индивидуальная, адекватно и своевременно организованная нутритивная поддержка с использованием диет, включающих специализированные продукты ЭП и разработанные нами способы оптимизации нутритивного статуса, позволяет добиться коррекции НП, значимого улучшения общего состояния, что играет важную роль в комплексном лечении ХСН у детей.

Таблица 68. Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
При включении в исследование							
1.	Юсуф М.	28 дней	Врожденный порок сердца: недостаточность и стеноз митрального клапана. Недостаточность трикуспидального клапана. Высокая лёгочная гипертензия. Нарушение внутрижелудочкого проведения. ХСН 2Б ст. ФК III по Ross.	2Б	7353	63%	-4,05
2.	Алиса Р.	3 мес.	Дилатационная кардиомиопатия, семейная. Патологическое строение папиллярного аппарата митрального клапана. Недостаточность митрального клапана 3-4 ст. Открытый артериальный проток. Открытое овальное окно. ХСН 2Б ст. ФК III по Ross.	2Б	6714	22%	-3,27
3.	Георгий К.	7 мес.	Врожденный порок сердца: Коарктация аорты (Перерыв дуги аорты, тип А). Общий артериальный ствол, тип.1. Стеноз и недостаточность трункального клапана. Состояние после операции Мюллер (раздельное суживание легочной артерии) и гибридного стентирования открытого артериального протока. Артериальная гипоксемия. ХСН 2Б-А ст. ФК 3 по Ross.	2Б-А	1555	72%	-5,33
4.	Захар В.	10 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов. ХСН 2А ст. ФК 3 по Ross.	2А	18495	27%	-4,12

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
5.	Андрей Т.	3 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип, повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Недостаточность митрального клапана. Лёгочная гипертензия. Внутрижелудочковая диссинхрония. Нарушение ритма сердца и проводимости: хроническая суправентрикулярная тахикардия, желудочковая экстрасистолия. Неполная блокада левой ножки п. Гиса. ХСН 2Б-А ст, ФК IV-III по Ross.	2Б-А	6859	33%	-4,53
6.	София С.	2 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность левого желудочка. Недостаточность митрального клапана. Нарушение ритма сердца и проводимости: парциальный феномен предвозбуждения желудочков. ХСН 2А ст. ФК II по Ross.	2А	4397	20%	-4,43
7.	Зоя С.	6 мес.	Врожденный порок сердца: коарктация аорты, дефект межпредсердной перегородки. ХСН 2А ст. ФК II по Ross.	2А	197,3	61%	-5,12
Через 3-6 месяцев диетотерапии							
1.	Юсуф М.	4 мес.	Врожденный порок сердца: недостаточность и стеноз митрального клапана. Недостаточность трикуспидального клапана. Высокая лёгочная гипертензия. Нарушение внутрижелудочкого проведения. ХСН 2Б-А ст. ФК III-II по Ross.	2Б-А	9482	78%	-4,08

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
2.	Алиса Р.	7 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип, семейная форма. Рассыпной тип строения папиллярного аппарата митрального клапана. Недостаточность митрального клапана 3-4 ст. Открытый артериальный проток. Открытое овальное окно. Нарушение ритма сердца: желудочковая аритмия, 3 градация по Lown. Неполная блокада левой ножки пучка Гиса. Парциальный феномен предвозбуждения желудочков. ХСН 2А ст. ФК II по Ross.	2А	407,5	34%	-3,0
3.	Георгий К.	1 год 1 мес.	Недостаточность неоаортального клапана 3-4 степени с умеренным стенозом. Резидуальный сброс на заплате ДМЖП. Врожденный порок сердца: общий артериальный ствол, тип 1. Стеноз и недостаточность трункального клапана. Перерыв дуги аорты, тип А. Состояние после операции Мюллер (раздельное суживание легочной артерии) и гибридного стентирования открытого артериального протока. Состояние после наложения анастомоза между дугой аорты и нисходящей аортой, реконструкции путей оттока из ПЖ в ЛА клапан содержашим кондуитом Contegra №12, пластики ДМЖП заплатой из PTFE, создания фенестрации МПП 4 мм, пластики ТК по передне-септальной комисуре, снятия манжет с ветвей ЛА. Блокада правой ножки пучка Гиса. ХСН 2А ст. ФК 2 по Ross.	2А	2136	64%	-3,6

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
4.	Захар В.	1 г 2 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов. ХСН 2А ст. ФК 3 по Ross.	2А	499,2	50%	-3,0
5.	Андрей Т.	10 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип, повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка, мутация в гене MYH7. Недостаточность митрального клапана 2-3 ст. Внутрижелудочковая диссинхрония. Нарушение ритма сердца и проводимости: хроническая суправентрикулярная тахикардия, желудочковая экстрасистолия. ХСН 2А ст, ФК II по Ross.	2А	1173	35%	-4,41
6.	София С.	6 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность левого желудочка. Недостаточность митрального клапана. Нарушение ритма сердца и проводимости: парциальный феномен предвозбуждения желудочков. ХСН 2А ст. ФК II по Ross.	2А	265	45%	-4,03
7.	Зоя С.	12 мес.	Врожденный порок сердца: коарктация аорты, дефект межпредсердной перегородки. Нарушение ритма сердца и проводимости: атриовентрикулярная блокада 1 степени, неспецифическая внутрижелудочковая блокада. ХСН 2А ст. ФК II по Ross	2А	197	71%	-3,72

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
Более 6 месяцев диетотерапии							
1.	Юсуф М.	7 мес.	Врожденный порок сердца: надклапанная мембрана левого предсердия. Стеноз и недостаточность митрального клапана. Недостаточность трикуспидального клапана. Лёгочная гипертензия. Нарушение внутрижелудочкого проведения. ХСН 2А ст. ФК IV по Ross. Операция: иссечение мембраны левого предсердия, протезирование митрального клапана механическим протезом SJM №19 в условиях искусственного кровообращения. Операция: отсроченное ушивание грудины. Операция: дренирование правой плевральной полости. Операция: дренирование левой плевральной полости. Дисфункция протеза митрального клапана. Операция: репротезирование митрального клапана механическим протезом SJM №17. Реанимационные мероприятия. Операция: подключение ЭКМО. Полиорганная недостаточность: дыхательная недостаточность, печеночная недостаточность, почечная недостаточность, кишечная недостаточность. ДВС-синдром. Анасарка.	Ребёнок умер			

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
2.	Алиса Р.	1 г 3 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип, семейная форма. Рассыпной тип строения папиллярного аппарата митрального клапана. Недостаточность митрального клапана. Состояние после шовной аннулопластики митрального клапана, перевязки открытого артериального протока в условиях искусственного кровообращения и кардиоплегии. Парциальный феномен предвозбуждения желудочков. ХСН 2А стадии. ФК II по Ross	2А	343,7	43%	-1,19
3.	Георгий К.	1 год 8 мес.	Недостаточность аортального клапана. Резидуальный сброс на заплате ДМЖП. Умеренная концентрическая гипертрофия левого желудочка с умеренной обструкцией. ХСН 2А ст. ФК 2 по Ross. ВПС: общий артериальный ствол, тип 1, перерыв дуги аорты, тип А. Операции: раздельное суживание легочной артерии и гибридное стентирование открытого артериального протока; наложение анастомоза между дугой аорты и нисходящей аортой, реконструкции путей оттока из ПЖ в ЛА клапан содержащим кондуитом Contegra №12, пластики ДМЖП заплатой из PTFE, создания фенестрации МПП 4 мм, пластики ТК по передне-септальной комиссуре, снятия манжет с ветвей ЛА; протезирование неоаортального клапана механическим протезом	2А	513,2	47%	-1,92

Таблица 68 (продолжение). Клиническая характеристика больных с тяжёлой недостаточностью питания при включении в исследование и на различных сроках диетотерапии

№ п/п	Пациент	Возраст на момент госпитализации	Диагноз	ХСН, стадия	Уровень proBNP, пг/мл	Фракция выброса по Симпсону, %	Z-score масса /рост
4.	Захар В.	1 г 7 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов. ХСН 2А ст. ФК 3 по Ross.	2А	125,4	52%	-1,7
5.	Андрей Т.	1 г 7 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип, повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка, мутация в гене MYH7. Недостаточность митрального клапана 2-3 ст. Внутрижелудочковая диссинхрония. Нарушение ритма сердца и проводимости: хроническая суправентрикулярная тахикардия, желудочковая экстрасистолия. ХСН 2А ст, ФК II по Ross.	2А	270,1	43%	-1,53
6.	София С.	1 г 2 мес.	Кардиомиопатия, дилатационный фенотип. Повышенная трабекулярность левого желудочка. Недостаточность митрального клапана. Нарушение ритма сердца и проводимости: парциальный феномен предвозбуждения желудочков. ХСН 2А ст. ФК II по Ross.	2А	218,6	47%	-2,3
7.	Зоя С.	1 год 8 мес.	Врожденный порок сердца: коарктация аорты, дефект межпредсердной перегородки, повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка. Недостаточность митрального клапана 1 степени, трикуспидального клапана 1-2 степени. Нарушение ритма сердца и проводимости: синусовая тахикардия, атриовентрикулярная блокада 1 степени, неспецифическая внутрижелудочковая блокада. ХСН 2А ст. ФК II по Ross. Релаксация правого купола диафрагмы.	2А	185,7	70%	-3,4

4.8. Характеристика нутритивного статуса детей с врождёнными пороками сердца после операции Фонтена, осложненными белок-теряющей энтеропатией. Диетологическая коррекция недостаточности питания

4.8.1. Особенности нутритивного статуса детей с врождёнными пороками сердца после операции Фонтена, осложнёнными белок-теряющей энтеропатией

В нашем исследовании под наблюдением находилось 16 пациентов с ВПС (транспозиция магистральных сосудов, гипоплазия левого желудочка, общий атриовентрикулярный канал) с гемодинамикой ЕЖ после операции Фонтена, в возрасте от 4 лет до 15 лет 11 мес. (медиана возраста 9,2 года), из них 7 девочек и 9 мальчиков.

Все дети поступали на лечение в кардиологическое отделение Центра в связи с развитием синдрома ХСН. У 15 из 16 детей (93,7%) выявлена ХСН 2Б стадии.

У 8 из 16 пациентов в интервале от 6 мес. до 6 лет после операции Фонтена развилось осложнение - вторичная БТЭ. Основными клиническими проявлениями БТЭ являлись: диарея до 10 раз в сутки, отёки лица и конечностей, асцит, увеличение окружности живота, одышка, снижение концентрации общего белка и альбумина в сыворотке крови.

У 5 детей выявлена гепатоспленомегалия на фоне фиброза печени, у 7 пациентов – гепатомегалия, у 5 пациентов - асцит и периферические отеки, у 3 больных – только периферические отеки. Концентрация альфа-1-антитрипсина в кале составляла >2250 мг/л (результат, выходящий за пределы референсных значений) при допустимых значениях <500 мг/л, что свидетельствует о патологической потере белка.

У 8 больных с БТЭ были нарушения белкового обмена - снижение концентраций общего белка и альбумина. Средние показатели указанных

белков были статистически значимо (p<0,001) ниже у детей с БТЭ, по сравнению с пациентами без энтеропатии (таблица 69).

Таблица 69. Сравнительная характеристика антропометрических и биохимических показателей у детей с ВПС после операции по Фонтену с БТЭ и без БТЭ

Показатели	Пациенты с ВПС после операции по Фонтену			p
	Все пациенты, n=16	С БТЭ, n=8	Без БТЭ, n=8	
Сывороточные белки*, г/л, M±m				
Общий белок	54,7±16,8	39,6±3,96	69,8±8,18	<0,001
Альбумин	32,46±12,7	20,7±4,8	43,68±5,3	<0,001
Антропометрические индексы, Z-score, M±m				
Рост/возраст	-1,15±1,48	-1,87±1,33	-0,8±1,39	0,05
ИМТ/возраст	-0,99±1,08	-1,57±0,67	-0,51±1,2	0,068
ОСТП/возраст	-1,41±1,5	-2,58±0,5	-0,29±1,1	<0,001

*Референсные значения: общий белок 60-80 г/л, альбумин 32-54 г/л

Оценка физического развития показала, что все средние значения антропометрических индексов (рост/возраст, ИМТ/возраст, ОСТП/возраст) имели отрицательные значения.

Хроническая НП, характеризовавшаяся задержкой роста, диагностирована у 5 (31%) больных (Z-score рост/возраст от -2,0 до -4,11), из них у 4 детей с БТЭ. Дети с БТЭ имели статистически значимо (p=0,05) более низкие значения Z-score рост/возраст по сравнению с детьми без БТЭ.

Дети с ВПС после операции Фонтена, осложнённой БТЭ, имели отёки, асцит, гепатоспленомегалию (рисунок 19 Б), поэтому оценка массы тела и ИМТ адекватно не отражала состояние питания таких пациентов. Z-score ИМТ/возраст у детей с БТЭ был ниже, чем у детей без БТЭ, но эти различия не

были статистически значимы (p=0,068). Внешний вид больных представлен на рисунке 20.


А


Б

Рисунок 20. Внешний вид больных с ВПС после операции по Фонтену без БТЭ (А) и с БТЭ (Б)

Для адекватной оценки нутритивного статуса детей, имевших отёки, асцит, гепатоспленомегалию, нами использовался показатель ОСТП, которую измеряли с помощью мягкой сантиметровой ленты с последующим расчётом Z-score и ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy). Средний Z-score ОСТП/возраст у детей с БТЭ был <-2 SD и статистически значимо (p<0,001) ниже, чем у детей без БТЭ (таблица 69).

На рисунке 21 представлены показатели ОСТП, измеренные с помощью различных инструментов.



А

а) б)



Б

а) б)

Рисунок 21. ОСТП (18 см) у ребёнка 5 лет без БТЭ (А) и ОСТП (19 см) у ребёнка 15 лет с БТЭ, асцитом, гепатоспленомегалией (Б), измеренная с помощью ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy) (а) и мягкой сантиметровой ленты (б)

Показатель ОСТП у ребенка без БТЭ (мальчик 5 лет, рисунок 21 А) был 18 см (SDS 0,17, адекватный нутритивный статус), Z-score ИМТ/возраст 0,3 SD (адекватный нутритивный статус), у ребенка с БТЭ (мальчик 15 лет, рисунок 21 Б) ОСТП составила 19 см (SDS -2,46, умеренная НП), Z-score ИМТ/возраст -1,31 (адекватный нутритивный статус). Показатели, характеризующие нутритивный статус с использованием ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy), согласовались с характеристиками

нутритивного статуса, полученными после измерения ОСТП мягкой сантиметровой лентой и расчёта Z-score.

Необходимо отметить, что среди всех пациентов с ВПС после операции по Фонтену, Z-score ИМТ/возраст <-2 SD был только у 1 (6%) ребенка, тогда как Z-score ОСТП/возраст <-2 SD – у 8 больных (50%).

При оценке связи показателя Z-score ОСТП/возраст и показателя Z-score ИМТ/возраст у детей без БТЭ была установлена сильная прямая статистически значимая корреляция (коэффициент корреляции Пирсона r=0,980, p<0,001). При оценке связи показателя Z-score ОСТП/возраст и показателя Z-score ИМТ/возраст у детей с БТЭ была установлена слабая прямая связь (коэффициент корреляции Пирсона r=0,275, p=0,509) – рисунок 22.

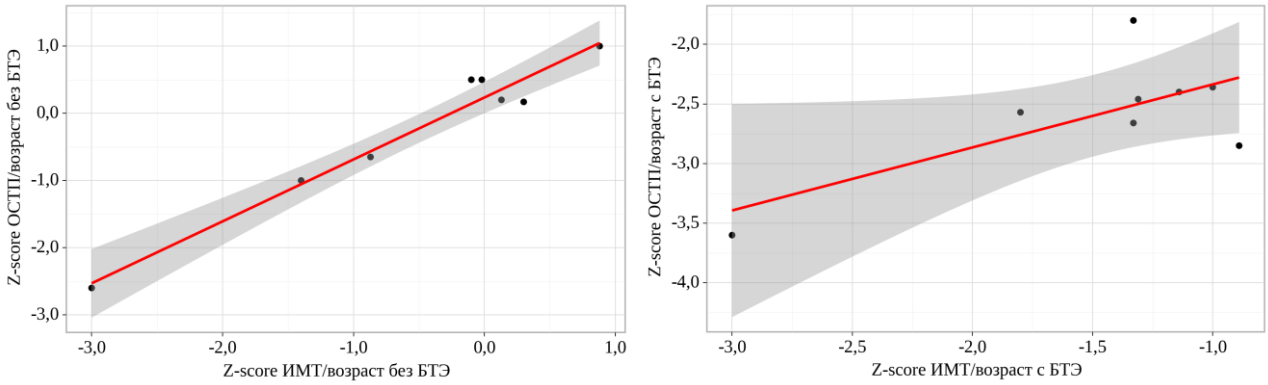


Рисунок 22. График регрессионной функции, характеризующий зависимость показателя Z-score ОСТП/возраст от показателя Z-score ИМТ/возраст у детей без БТЭ и с БТЭ

Таким образом, у детей с БТЭ, имеющих отёки, асцит, гепатоспленомегалию, ИМТ не отражает степени НП и дефицита массы тела. Для адекватной оценки нутритивного статуса детей с заболеваниями сердца, измерение ОСТП и расчет индексов Z-score ОСТП/возраст должно быть обязательным компонентом обследования. Использование ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy) может применяться для скрининга НП у детей с ВПС после операции по Фонтену.

Нарушения нутритивного статуса у пациентов со сложными ВПС после операции по Фонтену имеют высокую частоту - хроническая НП, характеризующаяся задержкой роста, у 31% больных, острая НП по показателю ОСТП/возраст у 50% детей, смешанная форма НП (значения рост/возраст и ОСТП/возраст <-2 SD одновременно) в 25% случаев. Белок-теряющая энтеропатия – осложнение, сопровождающееся тяжелыми клиническими проявлениями, снижением концентрации сывороточного белка и альбумина, что требует мониторинга этих показателей у пациентов с подозрением на БТЭ для своевременной диагностики и лечения.

4.8.2. Диетотерапия в комплексном лечении детей с белок-теряющей энтеропатией и недостаточностью питания

Всем пациентам с БТЭ и НП (n=8), назначалась разработанная нами специализированная бессолевая низкожировая диета с повышенным содержанием белка. В индивидуально разработанном на основе ЩД рационе уровень белка составлял более 2 г/кг, жиры не более 25% от общей энергоценности, с максимальным исключением насыщенных жиров (не более 10 г/сут), дополнительным введением СЦТ за счет специальных жировых модулей (50% эмульсия или 100% масло СЦТ) в объеме 40-70 мл в сутки и отечественной или зарубежной низкожировой смеси в объеме 200-400 мл в сутки. Состав данных лечебных продуктов представлен в таблице 70. Режим питания - 3 основных (не более 3 г жира на прием) и 2 дополнительных приема пищи (не более 0,5 г жира на прием).

Среднецепочечные жирные кислоты, поступающие в организм с пищей, всасываются непосредственно в кровоток, минуя лимфатическую систему кишечника и без переносчика через кровь попадают в клетку, непосредственно в процесс бета-окисления. Энергия из жира особенно необходима для клеток сердечной мышцы.

Таблица 70. Химический состав и энергетическая ценность жировых модулей и низкожировых смесей

Нутриент, энергетическая ценность (на 100 мл)	Пищевая ценность на 100 мл	
	Жировые модули	
	«Ликвиджен+» (ООО «Нутриция»)	КЕТО МСТ-масло «Kanso 100» (Dr. Schar)
Жиры, г, (СЦТ, %)	50 (90%)	91 (100%)
Энергетическая ценность, ккал	450	819
	Низкожировые смеси	
	«Kanso Липано» (Dr. Schar)	«Нутриген низкожировой» (ОАО «Инфаприм»)
Белки, г	1,9	2,2
Жиры (г), из них СЦТ (%)	2,6 (85%)	2,2 (84%)
Углеводы, г	9,4	11,6
Энергетическая ценность, ккал	70	74,5

Для удобства соблюдения диеты нами проведён анализ состава российских высокобелковых низкожировых натуральных продуктов, рассчитана масса продукта, содержащего 1, 0,5 и 0,2 г жира, составлены таблицы (таблица 71).

Таблица 71. Высокобелковые низкожировые натуральные продукты для включения в рацион детей с белок-теряющей энтеропатией

Продукты	Жиры (на 100 г)	Масса продукта, содержащего 1 г жира	Масса продукта, содержащего 0,5 г жира	Масса продукта, содержащего 0,2 г жира	Белок (на 100 г)
Грудка индейки отварная	2,0	50	25	10	19,2
Кролик отварной	10,4	9,6	4,8	1,9	25,5
Грудка курицы отварная	1,9	52,6	26,3	10,5	29
Вырезка телятина отварная	1,5	66,6	33,3	13,3	23
Вырезка говядины отварная	2,5	40	20	8	19

Таблица 71 (продолжение). Высокобелковые низкожировые натуральные продукты для включения в рацион детей с белок-теряющей энтеропатией

Продукты	Жиры (на 100 г)	Масса продукта, содержащего 1 г жира	Масса продукта, содержащего 0,5 г жира	Масса продукта, содержащего 0,2 г жира	Белок (на 100 г)
Ягненок отварной	5,6	17,8	8,9	3,5	16,2
Конина отварная	9,9	10,1	5,0	2,0	30,8
Соевое мясо вареное	0,14	714,3	257,1	142,8	20,4
Филе трески отварное	0,7	142,8	71,4	28,5	17,9
Судак отварной	1,3	76,9	38,4	15,3	20,5
Минтай отварной	1,1	87,7	43,8	17,5	17,3
Окунь речной отварной	0,9	107,5	53,7	21,0	18,6
Тунец отварной	1,9	52,6	26,3	10,5	22,8
Тунец консервированный в собственном соку, без соли	1	100	50	20	23
Хек отварной	2,3	43,5	21,7	8,7	18,5
Щука отварная	1,3	76,9	38,4	15,3	21,3
Креветки отварные	0,3	333,3	166,6	66,6	18,3
Осьминог отварной	2,1	47,6	23,8	9,5	29,8
Кальмар отварной	1,7	58,8	29,4	11,76	26,7
Крабовые палочки	0,8	125	62,5	25	7,8
Едим с пользой сухое обезжиренное молоко	1	100	50	20	31,8
Творог обезжиренный «Сарафаново» 0,1%	0,1	1000	500	200	10
Ряженка 1% «Натуральное хозяйство»	1	100	50	20	2,8
Молоко 0,5 % «Домик в деревне»	0,5	200	100	40	3,2
Йогурт Venn`s греческий (также есть различные вкусы с тем же содержанием жиров)	0,1	1000	500	200	10

Таблица 71 (продолжение). Высокобелковые низкожировые натуральные продукты для включения в рацион детей с белок-теряющей энтеропатией

Продукты	Жиры (на 100 г)	Масса продукта, содержащего 1 г жира	Масса продукта, содержащего 0,5 г жира	Масса продукта, содержащего 0,2 г жира	Белок (на 100 г)
Сарафаново йогурт термостатный	1,5	66,6	33,3	13,3	3,6
Цельнозерновые хлебцы	2,3	43,5	21,7	8,7	10
Гречка	3,4	29,4	14,7	5,8	12
Гречневые хлопья	2	50	25	10	11
Рис	1	100	50	20	8
Меренга «безе»	0	-	-	-	5,8
Фруктовый лед	0	-	-	-	0
Белок куриного яйца отварной (в 1 яйце 1С 36 г белка – 3,24 г б)	0	-	-	-	9

Примерный состав разработанной лечебной диеты (вариант А с включением 50% эмульсии СЦТ и низкожировой смеси и вариант Б с включением жирового модуля 100% масло СЦТ и добавлением низкожировой смеси представлен в таблице 72.

Важно отметить, что обе специализированные низкожировые смеси пациенты, даже старшего возраста, переносили хорошо, побочных явлений не отмечено. Из 8 пациентов с БТЭ, которым была назначена разработанная нами диета, 5 детей строго следовали рекомендациям. Дети, соблюдавшие диету на фоне лечения ХСН и применения глюкокортикостероида будесонид, имели стабильное состояние и адекватный нутритивный статус в динамике. Трое детей, не комплаентных к диете, умерло.

Таблица 72. Разработанный лечебный рацион для больных с врожденными пороками сердца после операции Фонтена, осложнёнными БТЭ

Наименование продуктов и блюд	Возраст (5-18 лет)	
	Лечебный рацион	
	вариант А	вариант Б
	Объём пищи (г, мл)	
Завтрак		
Каша овсяная на обезжиренном молоке (0,5%)	150	150
50% эмульсия СЦТ	10	-
100% масло СЦТ	-	15
Омлет белковый	-	80
Йогурт низкожировой	100	-
Кисель из яблок	50	50
Хлеб с вареньем/джемом		
2-й завтрак		
Яблоко печеное	75	75
Обед		
Суп из сборных овощей вегетарианский	100	100
Грудка индейки отварная	80	80
Макароны отварные без масла	150	150
50% эмульсия СЦТ	30	-
100% масло СЦТ	-	15
Сок	50	50
Полдник		
Смесь низкожировая	150	150
Творог обезжиренный	80	80
Банан	75	75
Ужин		
Рыба на пару	80	80
Картофель отварной	150	150
50% эмульсия СЦТ	30	-
100% масло СЦТ	-	15
Чай с сахаром	50	50
На ночь		
Смесь низкожировая	150	150
Меренга	10	10
Хлеб бессолевой на весь день	100	100

Приводим клинического пример эффективности разработанной специализированной лечебной диеты у ребенка с дебютом БТЭ.

Клинический пример 4.

***Пациентка Т.**, 16 лет 3 мес. **Из анамнеза** известно, что девочка от 1-й беременности, срочных самопроизвольных родов, масса тела при рождении 3190 г, длина тела 51 см. С рождения на искусственном вскармливании.*

Выявленный пренатально ВПС (атрезия трикуспидального клапана, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки), подтвержден в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, где выполнены все этапы оперативного лечения: наложение подключично-легочного анастомоза слева, суживание легочной артерии (возраст 6 месяцев), наложение правостороннего двунаправленного кавапульмонального анастомоза (возраст 2 года 6 мес.), операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, перевязка ствола легочной артерии в условиях искусственного кровообращения и гипоксемии (возраст 5 лет 6 мес.). Послеоперационный период без осложнений.

В возрасте 11 лет появились отёки на ногах и лице, была госпитализирована, в биохимическом анализе крови общий белок 36,4 г/л, альбумин 25,2 г/л. Выставлен диагноз - гипопротеинемия на фоне энтеропатии, начато лечение глюкокортикоидами, после выписки продолжен прием преднизолона и капотена с постепенной отменой под контролем лабораторных показателей.

В возрасте 13 лет (февраль 2021 г.) усиление одышки, нарастание отеков, снижение диуреза. Госпитализирована по месту жительства, получала преднизолон в/в 30 мг, альбумин 10% - 500 мл, бозентан 31,25 мг х 2 р/д, триампур 25 мг/сутки, фуросемид 1,0 мл в сутки, карведилол 6,25 мг в сутки.

В сентябре 2021 г. в возрасте 14 лет девочка поступила в кардиологическое отделение Центра с жалобами на отечность, мраморность кожных покровов, одышку, усиливающуюся при физической нагрузке, сухой кашель, слабость. Состояние тяжелое, обусловлено симптомами ХСН 2Б-А ст. Кожный покров бледный, цианотичный, «мраморность» кожи, цианотичные губы, щеки, отеки на голенях, на животе, пастозность лица, п/о рубцы в области грудной клетки; послеоперационная деформация грудной клетки, границы относительной тупости сердца расширены влево до передней аксиллярной линии, тоны сердца ритмичные, систоло-диастолический шум во всех точках, ЧСС 115/мин, АД на правой руке 120/80 мм рт ст.; аппетит сохранен, живот увеличен в объеме за счет отека подкожно-жировой клетчатки, мягкий, доступен глубокой пальпации; гепатомегалия до +3 см, край печени гладкий, мягко-эластической консистенции, селезенка не пальпируется; стул 1 раз/день, оформленный.

Результаты обследования:

- биохимический анализ крови: выраженная гипоальбуминемия и гипопротеинемия (общий белок 36 г/л, альбумин 19 г/л), гипокальциемия (общий кальций 1,93 ммоль/л), гипомагниемия (магний 0,7 ммоль/л), NTproBNP повышен незначительно (113 пг/мл), выраженная лимфопения (0,46x10^9/л), резко снижен уровень IgG (1,78 г/л).

- Эхо-КГ: функция двунаправленного кавопульмонального анастомоза удовлетворительная, камеры сердца не расширены, анастомоз функционирует; ФВ по Симпсону 58%; недостаточность митрального клапана 2 ст.

- Фиброэластография печени - диффузная неоднородность печени, результаты могут соответствовать выраженному фиброзу печени (F3 по шкале METAVIR).

- Альфа-1-антитрипсик в кале - >2250 мг/л.

Установлен диагноз Врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, атрезия трикуспидального клапана. Состояние после: наложения подключично-легочного анастомоза слева, суживания ЛА, наложения правостороннего двунаправленного кавапульмонального анастомоза, операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. Легочная гипертензия. ХСН 2Б-А ст. ФК II по NYHA. Белок-теряющая энтеропатия. Кардиальный фиброз печени. Вторичный иммунодефицит.

Ребенку назначена комплексная терапия, включающая глюкокортикостероид (буденофальк).

***Консультация врача-диетолога:** масса тела 44 кг, рост 160 см, ОСТП 19,5 см. Z-score: рост/возраст 0,05, ИМТ/возраст -1,01, ОСТП/возраст -2,1. Пониженного питания, подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно, распределена равномерно, общий отечный синдром - отеки на голенях, животе, пастозность лица, что затрудняет интерпретацию показателей массы тела и ИМТ. По данным Z-score ОСТП – умеренная недостаточность питания. Живот увеличен в объеме за счет отека подкожно-жировой клетчатки, гепатомегалии – печень + 3 см из-под края реберной дуги.*

В связи с клиникой БТЭ, ребенок был переведен на разработанную нами лечебную высокобелковую низкожировую бессолевую диету. При составлении рациона учитывали необходимое ограничение объема потребляемой жидкости до 800 мл/сут (с учетом жидкости в супах, соках, овощах и фруктах). Режим питания - 3 основных (не более 3 г жира на прием) и 2 дополнительных приема пищи (не более 0,5 г жира). Назначена низкожировая смесь 300 мл/сут, в качестве источника СЦТ – 100% масло СЦТ 45 мл/сут. Энергетическая ценность рациона составила 1800 ккал, белок 90 г (2 г/кг, 360 ккал), жир 50 г (25% от суточной калорийности рациона, 450 ккал, из них 10 г за счет длинноцепочечных триглицеридов, 40 г за счет СЦТ), углеводы 248 г (990 ккал).

За время пребывания в отделении (3 недели) на фоне лечения и проводимой диетотерапии, отмечена положительная динамика в виде купирования общего отечного синдрома, уменьшения размера печени до +1 см от края правой реберной дуги, нормализован диурез (за период госпитализации убавила в весе -2 кг), купирована тахикардия, отмечено улучшение сатурации крови (лежа 98%, стоя 95%), мраморность кожи значительно менее выражена, улучшился эмоциональный фон ребенка, при контроле параметров ЭхоКГ - НПВ коллабирует на вдох, полости сердца не расширены, ФВ 68%, анастомоз функционирует, при контроле анализов крови отмечается тенденция к увеличению уровня лимфоцитов.

При катамнезе в возрасте 15 лет 4 мес и 16 лет 3 мес состояние пациентки удовлетворительное, общих и периферических отеков нет, уровень общего белка повысился до 50 г/л (при норме 65-83), альбумина до 31 г/л (при норме 32-45), обращает внимание более выраженные изменения в печени, что требует консультации и обследования в ФГБУ Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова МЗ РФ с целью решения вопроса о показаниях/противопоказаниях для трансплантации сердца.

Ребенок строго соблюдает бессолевую высокобелковую низкожировую диету, которая позволяет адекватно прибавлять в весе и росте. При осмотре в возрасте 16 лет 3 мес. масса тела 46 кг, рост 162 см, ОСТП 23 см. Z-score: рост/возраст -0,1, ИМТ/возраст -1,33, ОСТП/возраст -0,95, что соответствует средневозрастным значениям.

Таким образом, у пациентов со сложными ВПС после операции по Фонтену нарушения нутритивного статуса имеют высокую частоту и характеризуются хронической НПу 31% больных, острой НП у 50% детей. Развитие БТЭ, сопровождающейся тяжёлыми клиническими проявлениями, помимо лечения, требует назначения разработанной диеты, которая в комплексном ведении позволяет добиться улучшения показателей белкового обмена, нормализации нутритивного статуса ребёнка. Материалы исследования отражены в публикациях [11, 23].

ГЛАВА 5. ХАРАКТЕРИСТИКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ. ОСОБЕННОСТИ ДИЕТОТЕРАПИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ

Оценка нутритивного статуса детей с ДЦП и выявление НП имеет определённые сложности для врачей ввиду особенностей заболевания и необходимости дифференцированного подхода в зависимости от степени нарушения моторных функций.

В исследование включен 261 ребёнок (157 мальчиков и 104 девочки) со спастическими формами ДЦП в возрасте от 2 до 17 лет (медиана возраста 6 лет 0 мес.), находившийся на обследовании, лечении и реабилитации в отделении психоневрологии и нейрореабилитации Центра. Большинство (78%) детей были госпитализированы в Центр впервые. Среди всех пациентов 156 (59,8%) детей имели спастический тетрапарез (МКБ-10 G80.0), 94 (36%) ребёнка спастическую диплегию (МКБ-10 G80.1), 11 (4,2%) детей - спастическую гемиплегию (МКБ-10 G80.2).

Большинство включенных в исследование детей было в возрасте от 3 до 14 лет (116; 82,8%), из них 115 (44%) пациентов в возрасте 3-7 лет и 101 (38,8%) - 7-14 лет. У 206 (79%) больных имелись умеренные и тяжёлые двигательные нарушения (III-V уровни по классификации GMFCS).

Оценка перинатального анамнеза установила, что большинство (175; 67%) детей родились недоношенными, с низкой (80; 30,6%), очень и экстремально низкой массой тела при рождении (74; 28,4%), с оценкой по шкале APGAR на 1-й минуте 1-6 баллов (199; 76,3%).

Анализ сопутствующих заболеваний показал, что у 81 (31%) ребёнка была структурная эпилепсия, требовавшая в 10% случаев назначения двух и более противосудорожных препаратов (вальпроевая кислота, топирамат, паглюферал, леветирацетам, этосуксимид), 136 (52%) детей имели хронические запоры, 76 (29,1%) более одного случая пневмонии за последние два года (таблица 73).

Таблица 73. Характеристика пациентов с ДЦП (n=261)

Показатель	Число детей	
	n	%
Пол		
Мальчики	157	60
Девочки	104	40
Возраст, лет		
До 3-х	34	13
3-7	115	44
7-14	101	38,8
14-18	11	4,2
Код по МКБ-10		
Спастический тетрапарез (G80.0)	156	59,8
Спастическая диплегия (G80.1)	94	36
Спастическая гемиплегия (G80.2)	11	4,2
Госпитализация		
Первичная	204	78
Повторная	57	22
Уровень GMFCS		
I	13	5
II	42	16
III	68	26
IV	78	30
V	60	23
Данные анамнеза		
Роды срочные (37-42 нед)	86	33
Роды преждевременные (<37 нед)	175	67
Масса тела при рождении >2500 г	107	41
При рождении низкая масса тела (1500-2500 г)	80	30,6
При рождении очень и экстремально низкая масса (<1500 г)	74	28,4
Оценка по шкале APGAR на 1-й минуте		
1-6 баллов	199	76,3
≥7 баллов	62	23,7
Оценка по шкале APGAR на 5-й минуте		
1-6 баллов	127	48,7
≥7 баллов	134	51,3

Таблица 73 (продолжение). Характеристика пациентов с детским церебральным параличом (n=261)

Показатель	Число детей	
	n	%
Сопутствующий диагноз		
Структурная эпилепсия	81	31
- монотерапия ПЭП	55	21
- политерапия ПЭП	26	10
Хронический запор	136	52
Пневмония более одного случая за последние два года	76	29,1

Примечание: ПЭП – противоэпилептические препараты

Всем пациентам в течение первых 24 часов после поступления в отделение был проведен нутритивный скрининг с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids. Установлено, что большинство (177; 67,8%) пациентов имели высокий нутритивный риск, остальные (84; 32,2%) – средний (таблица 74).

Таблица 74. Распределение пациентов с ДЦП на группы нутритивного риска по результатам скрининга (n=261)

Категория нутритивного риска	Число детей	
	n	%
Низкий (0 баллов)	-	-
Средний (1-3 балла)	84	32,2
Высокий (4-5 баллов)	177	67,8

В группе больных с ДЦП при проведении нутритивного скрининга не могло быть детей с низким нутритивным риском, поскольку пациенты получали 2 балла за наличие заболевания высокого нутритивного риска, которым является ДЦП. Такой большой процент детей с высоким нутритивным риском при поступлении в стационар обусловлен не только заболеванием, но и особенностями физического развития детей – наличием атрофии мышц, задержки роста, что при проведении субъективного осмотра может переоценивать НП. Для проведения нутритивного скрининга у детей с ДЦП

целесообразно использование опросников, специально разработанных и валидированных для таких пациентов.

Всем пациентам были проведены антропометрические измерения. Измеряли высоту колена с дальнейшим расчетом роста по формулам, разработанным для детей с ДЦП, рост (длину), массу тела, окружность плеча по стандартной методике [262, 290].

На основании полученных измерений, в компьютерных программах WHO Anthro и WHO AnthroPlus были рассчитаны Z-scores антропометрических показателей, проведена оценка нутритивного статуса по критериям ВОЗ (таблица 75).

Таблица 75. Характеристика нутритивного статуса детей с ДЦП (n=261) в соответствии с критериями ВОЗ

Z-score	Характеристика нутритивного статуса	Число детей	
		n	%
ИМТ/возраст	Адекватный (>-2<+1 SD)	129	49,4
	Острая недостаточность питания (<-2 SD)	102	39,1
	- Умеренная (-2-3 SD)	33	12,7
	- Тяжёлая (<-3SD)	69	26,4
	Избыточная масса тела (+1+2 SD)	25	9,6
	Ожирение (>+2 SD)	5	1,9
Масса/возраст	Нормальная (-2+2 SD)	134	51,4
	Дефицит массы тела (<-2 SD)	117	44,8
	Высокая масса тела (>+2 SD)	10	3,8
Рост/возраст	Нормальный (-2+2 SD)	192	73,5
	Низкорослость/хроническая недостаточность питания (<-2 SD)	67	25,7
	Высокорослость (>+2 SD)	2	0,8

В соответствии с классификацией ВОЗ, острая НП выявлялась у 102 (39,1%) детей, преимущественно тяжёлой степени (n=69; 26,4%), хроническая (задержка роста) у 67 (25,7%) больных, дефицит массы тела у 117 (44,8%) детей. У 43 (16,5%) пациентов показатели ИМТ и роста были <-2 SD.

Необходимо отметить, что у 30 (11,5%) детей с ДЦП установлена избыточная масса тела и ожирение.

Оценка Z-scores антропометрических показателей в зависимости от уровня GMFCS показала, что, независимо от степени тяжести двигательных нарушений, средние значения индексов были отрицательными. Однако, обращают на себя внимание значения антропометрических индексов пациентов с GMFCS V, все средние значения которых <-2 SD, что указывало на тяжесть двигательных нарушений пациентов и обусловленные ей нарушения нутритивного статуса (таблица 76).

Таблица 76. Z-score антропометрических показателей пациентов с ДЦП в соответствии с уровнем GMFCS (n=261)

Z-score	Уровень GMFCS					Все пациенты
	I	II	III	IV	V	
Масса/возраст, M±SD	-0,99±0,9	-0,68±1,7	-0,80±1,8	-1,64±1,6	-3,16±1,6	-1,56±1,9
Рост/возраст, M±SD	-0,47±0,9	-0,13±1,8	-0,42±1,4	-1,17±1,5	-2,25±1,7	-0,99±1,7
ИМТ/возраст, M±SD	-1,00±0,9	-1,12±1,7	-0,74±2,0	-1,78±1,9	-2,84±2,0	-1,59±2,0
ОСТП/возраст, M±SD	-0,97±0,5	-1,08±1,2	-0,84±1,6	-1,78±1,6	-2,39±1,9	-1,51±1,7

Проведенный корреляционный анализ выявил умеренную отрицательную связь между уровнем GMFCS и всеми антропометрическими индексами - Z-score масса/возраст (r= -0,451; p<0,001), Z-score рост/возраст (r= -0,40; p<0,001), Z-score ИМТ/возраст (r=-0,32; p<0,001), и Z-score ОСТП/возраст (r=-0,31; p<0,001) – рисунок 23.

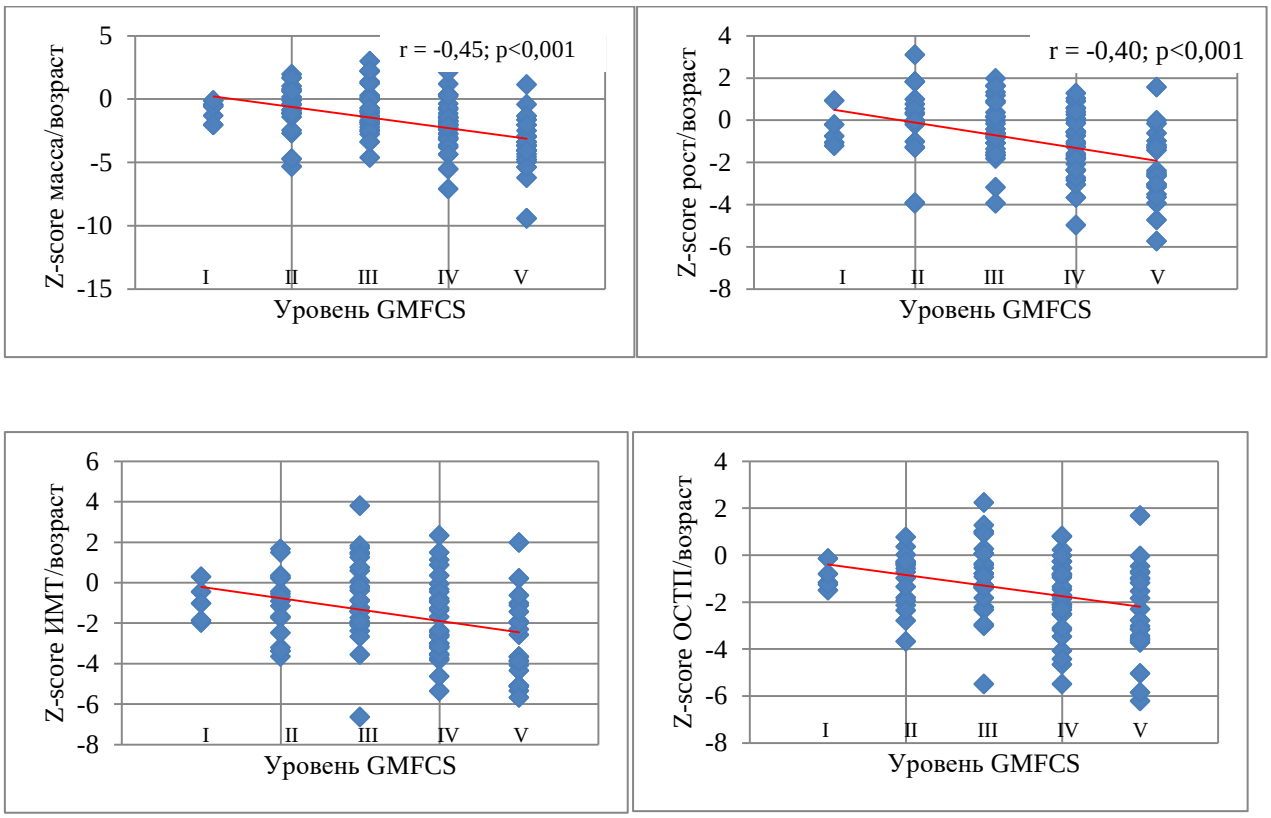


Рисунок 23. Графики корреляции между тяжестью двигательных нарушений (уровнем по классификации GMFCS) и Z-scores антропометрических показателей у детей со спастическими формами ДЦП (n=261)

Таким образом, установлено, что дети со спастическими формами ДЦП имели более низкие значения массы тела, роста, ИМТ и ОСТП, по сравнению со здоровыми детьми. Каждый 4-й ребёнок со спастическим ДЦП (25,7%) имел задержку роста. Частота острой НП была высока и составила 39,1%, преимущественно за счёт тяжёлой степени (26,4%). Дефицит массы тела – основное нарушение нутритивного статуса – установлен у каждого 2-го пациента со спастическим церебральным параличом (117; 44,8%).

Значения Z-score антропометрических показателей, характеризующих нутритивный статус, зависели от степени нарушения больших моторных функций. С увеличением степени тяжести двигательных нарушений (уровня GMFCS) Z-scores всех антропометрических показателей снижались. Дети со спастическими формами ДЦП с различными двигательными нарушениями,

имели разные возможности в реализации генетического потенциала роста. В связи с чем, оценка антропометрических показателей без учёта степени тяжести заболевания, может переоценивать НП в этой неоднородной группе больных.

5.1. Сравнительная оценка антропометрических показателей у детей с ДЦП с использованием специфических кривых роста и диаграмм роста ВОЗ

В настоящее время отсутствует универсальный подход к оценке нутритивного статуса и выявлению НП у детей с ДЦП. Интерпретация антропометрических показателей и сравнение их со стандартами является основой оценки. В повседневной практике используются кривые роста ВОЗ, которые были разработаны для детей без неврологического дефицита и могут переоценивать НП у детей с ДЦП.

С целью оценки нутритивного статуса с использованием различных стандартов, у 261 ребенка со спастическим ДЦП проведена сравнительная оценка антропометрических показателей (масса тела, рост, ИМТ) с использованием стандартов ВОЗ и специфических кривых роста для детей с ДЦП [101].

У всех детей, независимо от уровня GMFCS, оценивался рост, рассчитанный по высоте колена. Масса тела <10 перцентиля являлась показателем НП, нормальным считался вес между 10-м и 50-м перцентилями, риск избыточной массы тела между 50-м и 90-м перцентилем, избыточная масса тела при показателях > 90-го перцентиля.

Надёжность соответствия между используемыми методами оценивалась с помощью взвешенного коэффициента каппа Коэна.

Результаты сравнительной оценки антропометрических показателей представлены в таблице 77.

Таблица 77. Сравнительная оценка антропометрических показателей детей со спастическим ДЦП (n=261) с использованием кривых роста ВОЗ и специфических кривых роста Brooks J.

Перцентиль	**Кривые роста для детей с ДЦП**			**Кривые роста ВОЗ**			p
	Масса тела	Рост	ИМТ	Масса тела	Рост	ИМТ	
	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	
<10, n (%)	21 **(8)**	0 **(0)**	102 **(39)**	167 **(64)**	133 **(51)**	151 **(58)**	<0,001
10-50, n (%)	120 (46)	36 (14)	117 (45)	53 (20)	78 (30)	57 (22)	<0,001
50-90, n (%)	91 (35)	172 (66)	39 (15)	26 (10)	39 (15)	34 (13)	p_{1-4}<0,001 p_{2-5}<0,001 p_{3-6}=0,55
>90, n (%)	29 (11)	53 (20)	3 (1)	15 (6)	11 (4)	19 (7)	p_{1-4}<0,001 p_{2-5}<0,001 p_{3-6}=0,018

Установлено, что масса тела <50 перцентиля была у большинства детей, как при оценке по кривым роста ДЦП (141; 54%), так и по стандартам ВОЗ (220; 84%), но статистически значимо (p<0,001) выше при оценке по стандартам ВОЗ. Масса тела <10 перцентиля как показатель НП была у 21 (8%) ребёнка при оценке по кривым роста ДЦП и у 167 (64%) детей при оценке по стандартам ВОЗ, согласие между стандартами отсутствовало (к=0, p<0,001).

Низкий рост (рост/возраст <10 перцентиля) отмечался у 133 (51%) детей при оценке по стандартам ВОЗ и ни у одного ребёнка при оценке по кривым роста для детей с ДЦП, согласие между стандартами отсутствовало (к=0, p<0,001).

На рисунке 24 графически представлено процентное распределение показателей массы тела и роста в зависимости от применяемого стандарта, которое при оценке по кривым роста ДЦП имеет вид колоколообразной кривой нормального распределения, в отличие от диаграмм, характеризующих оценку по стандартам ВОЗ.

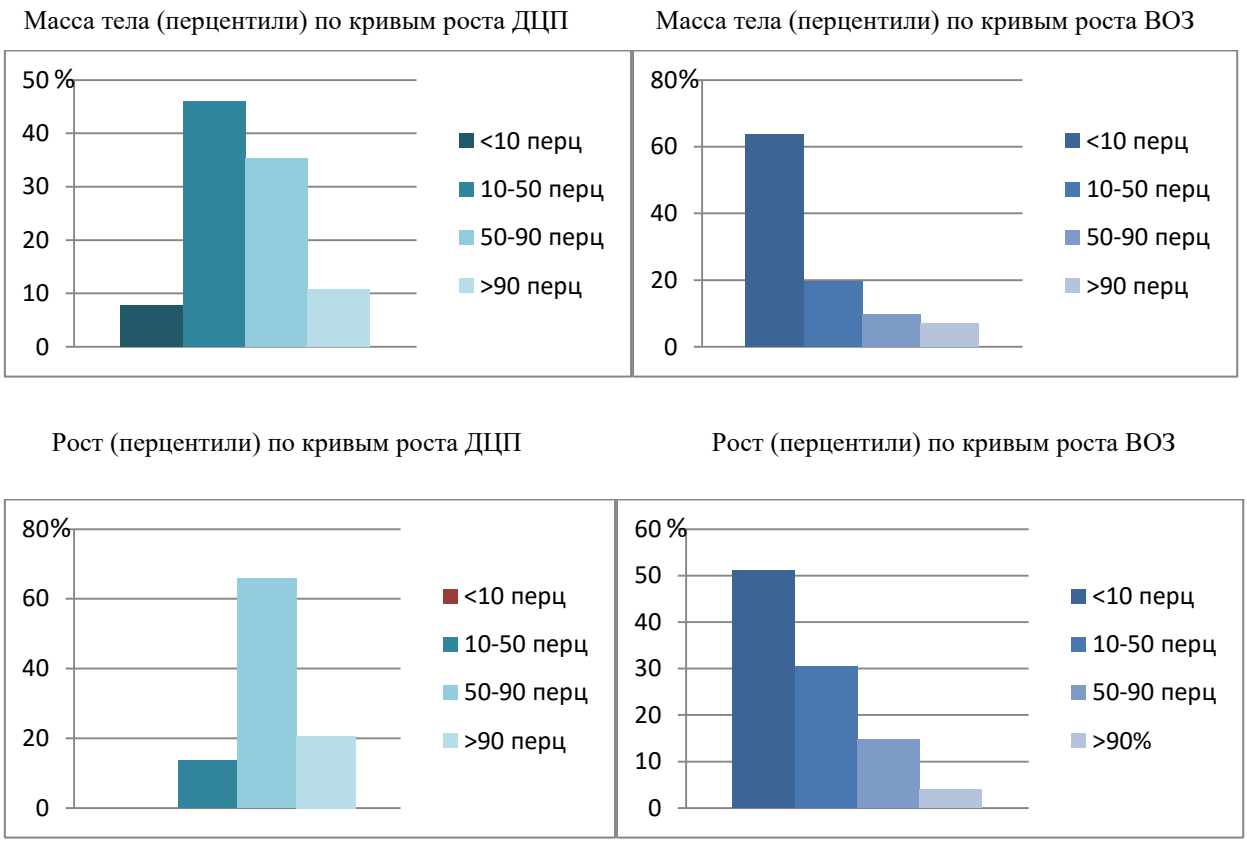


Рисунок 24. Диаграммы распределения перцентилей массы тела и роста у детей со спастическими формами ДЦП в зависимости от стандарта оценки

Таким образом, результаты исследования показали, что рост российских детей со спастическими формами ДЦП был выше, чем у детей, включённых в исследование по созданию кривых роста Brooks J. и у 86% детей был выше 50 перцентиля. Показатели массы тела российских детей со спастическим ДЦП полностью укладывались в перцентильные интервалы при оценке по кривым роста Brooks J. Недостаточность питания (масса тела <10 перцентиля) выявлена лишь у 8% детей при оценке по этим кривым роста, но у 64% детей при оценке по кривым роста ВОЗ, что еще раз доказывает, что дети с ДЦП существенно отличаются от здоровых детей, а частота установленной НП зависит от стандарта, с которым сравниваются показатели.

Нами проведена сравнительная оценка согласия между кривыми роста ВОЗ и специфическими кривыми роста для детей с ДЦП в оценке антропометрических данных и выявлении острой НП (масса тела <10

перцентиля) в зависимости от степени тяжести двигательных нарушений по классификации GMFCS. При оценке массы тела в зависимости от уровня GMFCS, выявлено удовлетворительное согласие между кривыми роста (ВОЗ и ДЦП) только у детей с уровнем GMFCS I-II (к=0,28 [95%ДИ -0,23-0,63]), при уровнях GMFCS III-V согласие отсутствовало (к=0) – таблица 78.

Таблица 78. Сравнительная оценка антропометрических показателей детей со спастическим ДЦП с уровнем GMFCS I-II (n=55) и уровнем GMFCS III-V (n=206) с использованием кривых роста ВОЗ и специфических кривых роста Brooks J.

Перцентиль	Кривые роста для детей с ДЦП			Кривые роста ВОЗ			к Коэна для массы тела
	Масса тела	Рост	ИМТ	Масса тела	Рост	ИМТ	
	GMFCS I-II						
<10, n (%)	5 (9,1)	0 (0)	20 (36,5)	20 (36,4)	15 (27,3)	25 (45,5)	0,12
10-50, n (%)	23 (41,8)	8 (14,5)	30 (54,5)	27 (49)	25 (45,5)	15 (27,3)	-0,42
50-90, n (%)	22 (40)	37 (67,3)	5 (9)	5 (9,1)	13 (23,6)	13 (23,6)	-0,15
>90, n (%)	5 (9,1)	10 (18,2)	0	3 (5,5)	2 (3,6)	2 (3,6)	0
GMFCS III-V							
<10, n (%)	15 (7,3)	0 (0)	82 (39,8)	147 (71,3)	124 (60,2)	129 (62,6)	-0,28
10-50, n (%)	98 (47,6)	28 (13,6)	75 (36,4)	23 (11,2)	49 (23,8)	39 (18,9)	0
50-90, n (%)	69 (33,5)	134 (65)	46 (22,3)	21 (10,2)	26(12,6)	21 (10,2)	0
>90, n (%)	24 (11,6)	44 (21,4)	3 (1,5)	15 (7,3)	7 (3,4)	17 (8,3)	-0,28

Оценена частота сопутствующих заболеваний (хронический запор и более одного случая пневмонии за последние два года) в зависимости от массы тела детей. Установлено, что дети с низкой массой тела (<50 перцентиля), статистически значимо (p<0,001) имели большую частоту сопутствующих заболеваний, таких как хронические запоры (66%) и рецидивирующие пневмонии (67%), чем дети с массой тела >50 перцентиля, - таблица 79.

Таблица 79. Частота сопутствующих заболеваний у детей с ДЦП в зависимости от массы тела

Заболевание	Масса тела		p
	<50 перцентиля	>50 перцентиля	
Хронические запоры, n (%)	90 (66)	46 (34)	<0,001
Пневмония более одного случая за последние два года, n (%)	51 (67)	25 (33)	<0,001

Таким образом, в результате проведённого исследования было установлено, что антропометрические показатели детей со спастическим ДЦП значимо отличаются от таковых у здоровых детей. Использование стандартов ВОЗ может завышать процент детей с НП, они имеют слабую корреляцию со специфическими кривыми роста для детей с ДЦП, которые могут быть полезны для оценки антропометрических показателей и скрининга НП, особенно у детей с GMFCS III-V.

5.2. Оценка нутритивного статуса детей со спастическим ДЦП с использованием рекомендаций ESPGHAN

В 2017 г. Европейское общество детской гастроэнтерологии, гепатологии и питания выпустило первое руководство по оценке и лечению осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта и нарушений питания у детей с неврологическими заболеваниями [259].

Эксперты ESPGHAN особо подчеркнули, что оценка нутритивного статуса у детей с неврологическими нарушениями не должна основываться только на измерении массы тела и роста, т.к. соотношение веса к росту (ИМТ) является неадекватным показателем жировых запасов. Низкий ИМТ может означать низкую мышечную массу, но высокую жировую массу, поэтому расчёт процента жировой массы по толщине кожно-жировых складок (под лопаткой, над трицепсом) должен быть обычным компонентом оценки питания у детей с неврологическими нарушениями.

Было предложено учитывать 1 или более из следующих критериев («симптомов тревоги») для выявления НП:

- масса тела к возрасту <-2 SD,
- толщина кожно-жировой складки над трицепсом (ТКЖСТ)<10 перцентиля для возраста и пола,
- окружность плеча или площадь мышц плеча <10 перцентиля,
- наличие пролежней, нарушений периферического кровообращения,
- убыль/отсутствие прибавки массы тела.

Нами у всех обследованных пациентов с ДЦП была проведена оценка частоты критериев НП, предложенных экспертами ESPGHAN.

Дефицит массы тела (Z-score масса/возраст <-2 SD), в соответствии с нормами ВОЗ, отмечался у 117 (44,8%) детей с ДЦП, его частота различалась в зависимости от тяжести моторных нарушений. Z-score масса/возраст <-2 SD был установлен у 45 (75%) детей с уровнем GMFCS V, что статистически значимо (p<0,001) выше, чем у детей с более низкими уровнями двигательных нарушений (таблица 80).

Таблица 80. Распределение дефицита массы тела у детей с различными двигательными нарушениями по классификации GMFCS

Дефицит массы тела	Все пациенты	Уровень GMFCS				
		I (n=13)	II (n=42)	III (n=68)	IV (n=78)	V (n=60)
Z-score масса/возраст <-2 SD, n (%)	117 (44,8)	2 (15,4)	10 (23,8)	20 (29,4)	40 (51,3)	45 (75)*

Примечание: * p<0,001

Дети с IV-V уровнями GMFCS имели выраженную атрофию мышц, что обуславливало больший дефицит массы тела, по сравнению с детьми с более легкими двигательными нарушениями (GMFCS I-III), и не всегда могло являться свидетельством НП.

Проведенный корреляционный анализ выявил высокую положительную связь между Z-score масса/возраст и Z-score ИМТ/возраст (r=0,827; p<0,001) – рисунок 26.

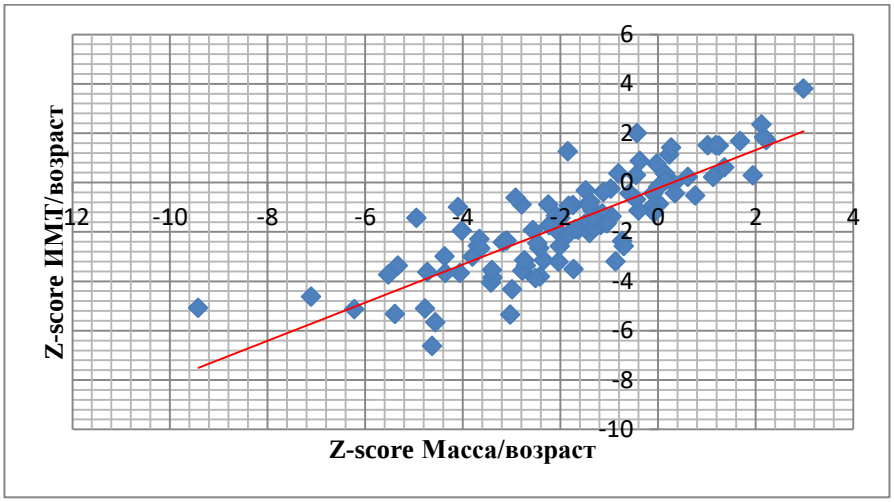


Рисунок 26. График корреляции между антропометрическими индексами Z-score масса/возраст и ИМТ/возраст у детей со спастическим ДЦП

Таким образом, возможно использование показателя массы тела для первичной оценки нутритивного статуса детей с ДЦП и выявления нуждающихся в углублённом диетологическом обследовании.

Окружность средней трети плеча - сегментарное измерение, которое использует жировую, мышечную и костную массу руки в качестве косвенной меры для оценки ИМТ. Измерение ОСТП вместе с ТКЖСТ может быть использовано для оценки запасов скелетных мышц и подкожного жира на уровне плеча [259, 285].

У 261 ребенка со спастическим ДЦП нами была оценена частота встречаемости ОСТП <10 перцентиля и <-2 SD.

ОСТП <10 перцентиля была у 133 (50,9%) пациентов. Среди детей с уровнем GMFCS V, выявлялась у 63,3%, что статистически значимо (p<0,001) выше, чем у детей с уровнями I-III, но не с уровнем IV (61,5%, p=0,708).

Из всех пациентов Z-score ОСТП <-2 SD был у 87 (33,3%) детей, у больных с уровнем GMFCS V в 58,3% случаев, что статистически значимо

выше (p<0,05), чем у детей с более легкими (GMFCS I- IV) двигательными нарушениями (таблица 81).

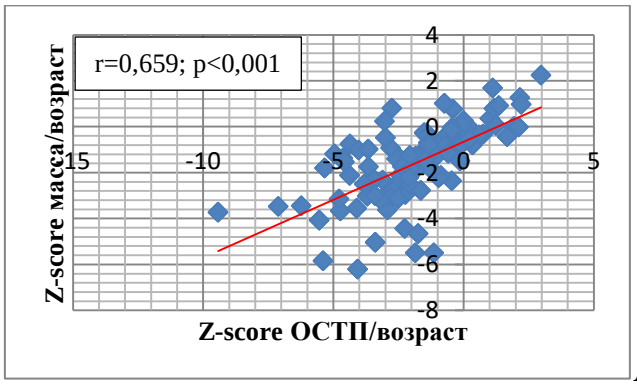
Таблица 81. Распределение низких значений ОСТП (в перцентилях и Z-score) у детей с различными двигательными нарушениями

Окружность плеча	Все пациенты	Уровень GMFCS				
		I (n=13)	II (n=42)	III (n=68)	IV (n=78)	V (n=60)
<10 перцентиля, n (%)	133 (50,9)	2 (15,4)	17 (40,5)	28 (41,2)	48 (61,5)	38 (63,3)*
Z-score <-2 SD, n (%)	87 (33,3)	-	10 (23,8)	10 (14,7)	32 (41,0)	35 (58,3)**

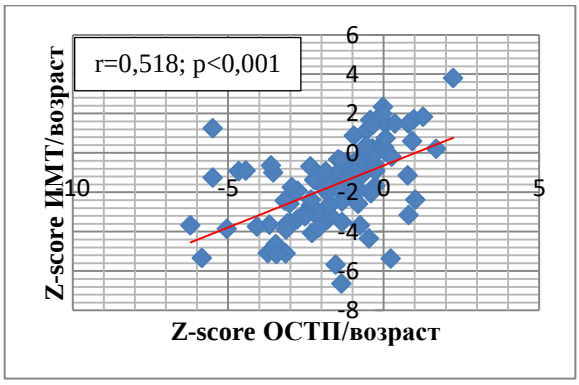
Примечание: * p<0,001, **p<0,05

При сравнении частоты острой НП, установленной с использованием ОСТП <-2SD (33,3%) и Z-score ИМТ/возраст <-2SD (39,1%), показано, что они сопоставимы (p=0,22).

Выявлена заметная положительная корреляция между Z-score ОСТП/возраст и Z-score масса/возраст (r=0,659; p<0,001) и Z-score ОСТП/возраст и ИМТ/возраст (r=0,518; p<0,001) – рисунок 25.



А



Б

Рисунок 25. Графики корреляции между антропометрическими индексами Z-score ОСТП/возраст и масса/возраст (А) и Z-score ОСТП/возраст и ИМТ/возраст (Б) у детей со спастическим ДЦП

Таким образом, результаты исследования показали возможность использования ОСТП для скрининга НП у детей со спастическим ДЦП с целью их дальнейшего углублённого обследования.

В настоящее время появилась возможность измерения ОСТП с помощью ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy), позволяющей быстро, без необходимости использования справочных таблиц или калькулятора, оценить полученные измерения. Для скрининга НП и риска ее развития были проведены измерения ОСТП такой лентой у детей со спастическими формами ДЦП.

Частота НП, установленной с использованием ленты (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy), была сопоставлена с частотой в результате оценки Z-score ИМТ/возраст и составила 33,3% и 39,1%, соответственно (p=0,218). Установлена умеренная корреляция между методами в выявлении риска развития НП (r=0,394; p=0,07) и умеренной НП (r=0,355; p=0,233) и слабая в выявлении тяжёлой НП (r=0,225; p=0,354) - таблица 82.

Таблица 82. Частота недостаточности питания у детей с ДЦП (n=261), установленная с использованием ленты (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy) и Z-score ИМТ/возраст

Недостаточность питания/группа риска	Лента (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy)	Z-score ИМТ/возраст	p
Группа риска (-1-2 SD), %	22,5	21,6	0,826
Острая умеренная и тяжёлая, %	33,3	39,1	0,218
Умеренная (-2-3 SD), %	13,7	12,7	0,787
Тяжёлая (<-3 SD), %	19,6	26,4	0,118

Таким образом, использование ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy) является простым и удобным для проведения скрининга риска развития и умеренной НП у детей со спастическим ДЦП, в том числе тогда, когда взвешивание и измерение роста недоступно или затруднительно в связи с контрактурами мышц, деформациями скелета, а также отсутствием необходимого оборудования. Использование ленты (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy) может занижать процент тяжёлой НП, поэтому,

измерение ОСТП с помощью ленты у больных с выраженным истощением необходимо сочетать с измерением массы тела и роста.

С целью оценки запасов подкожного жира, у 261 ребенка со спастическим ДЦП проведено измерение ТКЖСТ и под лопаткой (ТКЖСЛ). Средние значения Z-score ТКЖСТ и ТКЖСЛ составили -0,90±1,44 и 0,31±1,00, соответственно.

Низкие запасы жира над трицепсом отмечены у 92 (35,3%) детей и статистически значимо ($p<0,001$) чаще у пациентов с GMFCS V по сравнению с детьми с GMFCS I-IV. Низкие запасы жира под лопаткой выявлены только у 9 (3,4%) больных (таблица 83). Это обусловлено тем, что для детей с ДЦП характерно распределение жира по центральному, а не периферическому типу . [160].

Таблица 83. Распределение низких значений толщины кожно-жировых складок у детей с ДЦП с различными уровнями двигательных нарушений

ТКЖС	Все пациенты	Уровень GMFCS				
		I (n=13)	II (n=42)	III (n=68)	IV (n=78)	V (n=60)
ТКЖСТ <10 перцентиля, n (%)	92 (35,3)	-	7 (16,7)	18 (26,5)	30 (38,5)	37 (61,7)*
ТКЖСЛ <10 перцентиля, n (%)	9 (3,4)	-	-	4 (5,9)	-	5 (8,3)

Примечание: *$p<0,001$

ОСТП вместе с ТКЖСТ могут быть использованы для косвенной оценки запасов мышечной массы. Для всех детей по формуле, представленной в главе 2 «Материалы и методы», была рассчитана площадь мышц плеча.

Площадь мышц плеча <10 перцентиля наблюдалась у 85 (32,6%) детей со спастическим ДЦП. С увеличением степени тяжести заболевания, дефицит мышечной массы нарастал. У детей с GMFCS V он отмечался в 45% случаев, что было статистически значимо выше ($p<0,05$), чем у детей с уровнями GMFCS I-IV (таблица 84).

Таблица 84. Распределение низких значений площади мышц плеча (<10 перцентиля) у детей с различными уровнями двигательных нарушений

Площадь мышц плеча	Все пациенты	Уровень GMFCS				
		I (n=13)	II (n=42)	III (n=68)	IV (n=78)	V (n=60)
<10 перцентиля, n (%)	84 (32,2)	3 (23)	12 (28,6)	15 (22)	27 (34,6)	27 (45)*

Примечание: * p<0,05

Убыль или отсутствие прибавки массы тела за последние 2-3 мес. – основные клинические показатели НП - отмечались у 84 (32,2%) пациентов.

Одновременно все критерии, удовлетворяющие наличию НП, присутствовали у 46 (17,6%) детей.

Частота показателей, характеризующих НП, предложенных экспертами ESPGHAN, у детей со спастическим ДЦП представлена в таблице 85.

Таблица 85. Показатели недостаточности питания, предложенные экспертами ESPGHAN, у детей со спастическими формами ДЦП (n=261)

Критерий	Число детей	
	n	%
Z-score масса/возраст <-2 SD	117	44,8
Окружность средней трети плеча <10 перцентиля	133	50,9
Окружность средней трети плеча <-2SD	87	33,3
ТКЖСТ <10 перцентиля	92	35,2
ТКЖСЛ <10 перцентиля	9	3,4
Площадь мышц плеча <10 перцентиля	85	32,6
Убыль/отсутствие прибавки массы тела за последние 2-3 мес.	84	32,2
Наличие всех критериев у одного пациента	46	17,6

На рисунке 26 представлена частота показателей НП в зависимости от уровня двигательных нарушений, подтверждающая, что дети с ДЦП –

неоднородная группа пациентов, нутритивный статус которых ухудшается с увеличением тяжести заболевания.

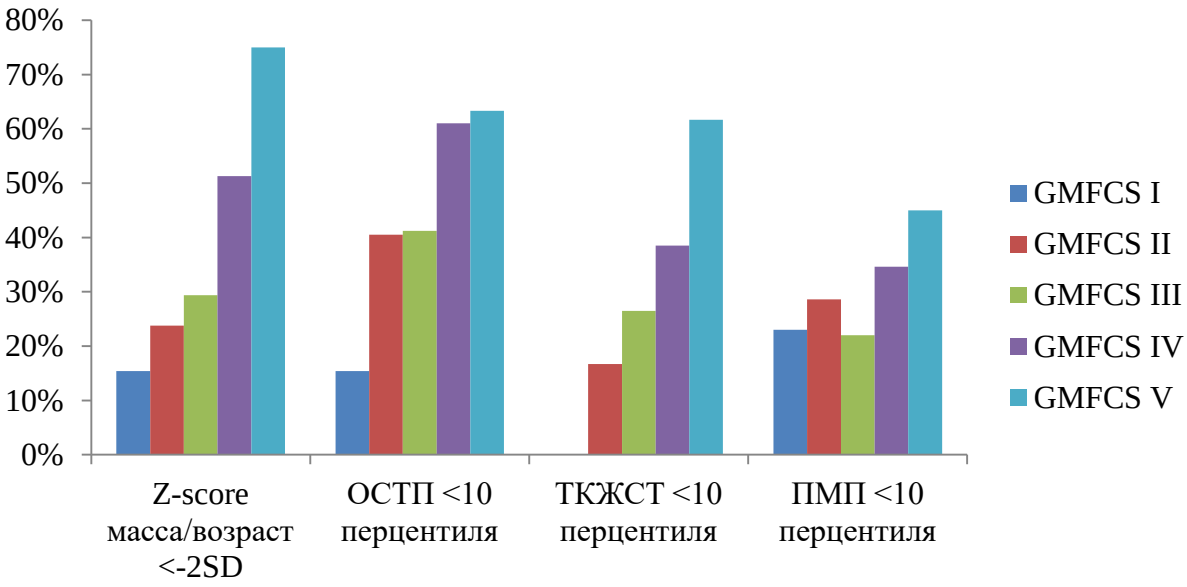


Рисунок 26. Частота показателей, характеризующих недостаточности питания у детей с ДЦП в зависимости от степени тяжести двигательных нарушений

В комплексе оценки нутритивного статуса детей с ДЦП рекомендовано проводить расчёт процента жировой массы (%ЖМ), который был выполнен у 79 пациентов старше 8 лет (55 мальчиков и 24 девочки) по формуле Gurka M.J. [160] в зависимости от пола и уровня GMFCS (таблица 86).

Таблица 86. Показатели массы тела и процента жировой массы у пациентов со спастическим ДЦП в зависимости от пола и уровня GMFCS (n=79)

Уровень GMFCS	Масса тела, кг, M±m		%ЖМ, M±m	
	М	Д	М	Д
Все пациенты	20,46±11,59	16,95±7,86	24,81±6,11	28,65±5,96
GMFCS I, n=3	31±8,48	17,06±0,21	24,85±1,20	28,73±4,08
GMFCS II, n=8	22,26±13,28	17,18±3,58	26,12±9,75	26,97±3,25
GMFCS III, n=13	21,48±14,53	26,98±3,25	23,75±7,30	26,63±7,88
GMFCS IV, n=37	21,52±9,94	18,4±11,19	25,07±3,32	31,95±7,18
GMFCS V, n=18	13,75±4,52	13,56±4,34	25,12±5,70	28,07±3,84

Примечание: М – мальчики, Д – девочки; нормальный %ЖМ у мальчиков 11–25%, у девочек 16–30%

В соответствии с критериями Lohman T.G. [212], средние значения %ЖМ у мальчиков и девочек соответствовали норме и составили 24,81±6,11 и 28,65±5,96, соответственно.

На рисунке 27 показано, что с увеличением уровня GMFCS, масса тела мальчиков и девочек уменьшалась, а %ЖМ, напротив, увеличивался, преимущественно у девочек.

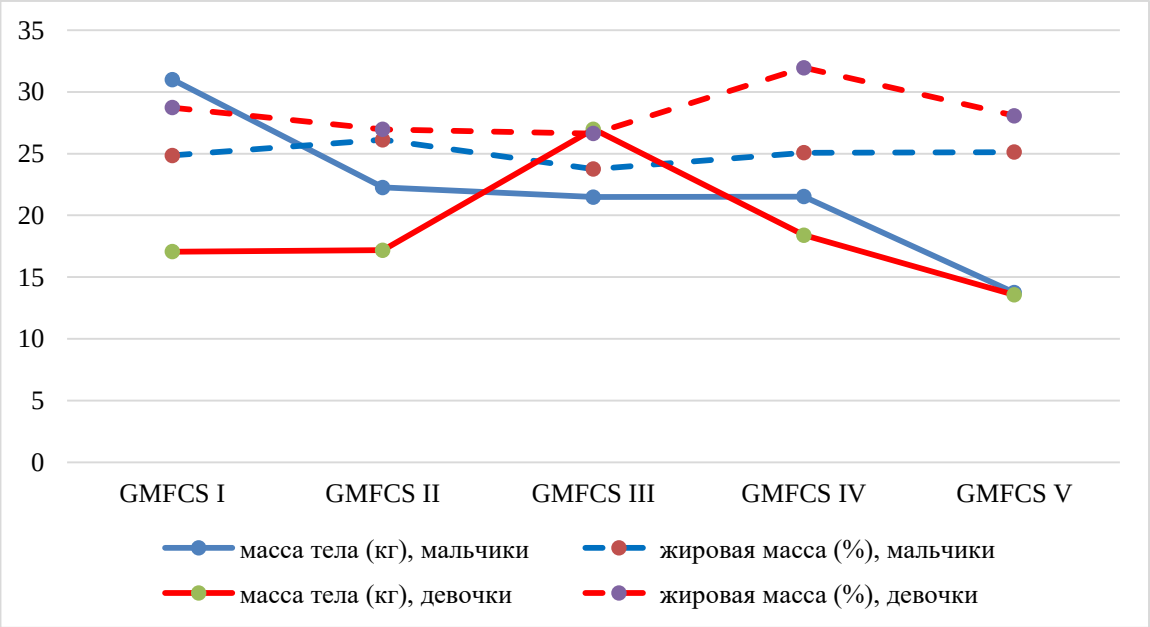
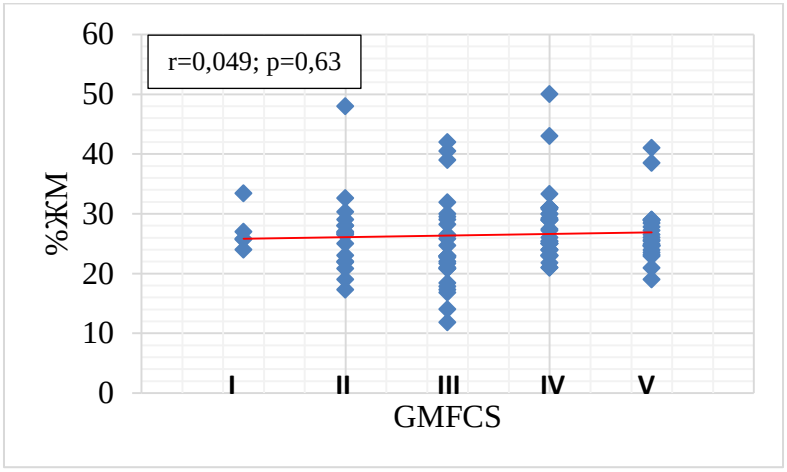
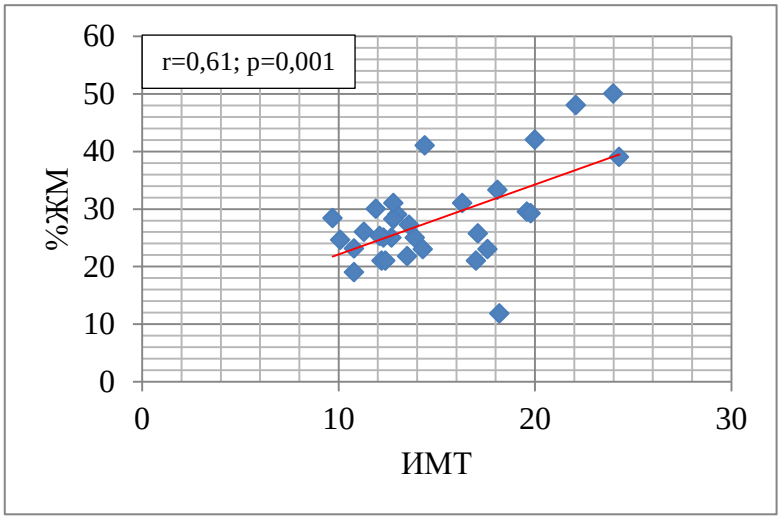


Рисунок 27. Графики показателей массы тела (кг) и жировой массы (%)у детей со спастическим ДЦП в зависимости от пола и уровня GMFCS (n=79)

Корреляция между %ЖМ и уровнем GMFCS отсутствовала (r= 0,049; p= 0,623) – рисунок 28. Вместе с тем, выявлена заметная положительная корреляционная связь между ИМТ и %ЖМ у детей со спастическими формами ДЦП - с увеличением ИМТ повышался %ЖМ (r=0,61, p=0,001).



А



Б

Рисунок 28. Графики корреляции между %ЖМ и уровнем GMFCS (А) и %ЖМ и ИМТ (Б) у детей со спастическим ДЦП

Оценить компонентный состав тела у детей с ДЦП возможно методом биоимпедансного анализа (БИА) при условии строгого соблюдения методики его проведения. У 30 детей старше 6 лет со спастическими формами ДЦП проведен БИА. Дети были разделены на две группы в зависимости от уровня GMFCS - 14 (47%) детей с GMFCS I-III и 16 (53%) пациентов с GMFCS IV-V.

Исследование показало, что пациенты с тяжёлыми двигательными нарушениями имели более низкие Z-score масса/возраст и Z-score рост/возраст, которые у детей с GMFCS IV-V составили -2,1±0,93 и -2±1,4, соответственно, а у детей с GMFCS I-III -1,1±0,78 и -0,6±1,2, соответственно ($p<0,05$). Средние значения % жировой массы, % скелетно-мышечной массы и % активной клеточной массы при этом статистически значимо не различались (таблица 87).

Таблица 87. Антропометрические индексы и показатели биоимпедансного анализа у детей с детским церебральным параличом

Показатели	Все пациенты (n=30)	Уровень GMFCS		p
		GMFCS I-III (n=14)	GMFCS IV-V (n=16)	
ИМТ	14±2,6	14,4±3	13,5±2,2	0,46
масса/возраст, Z-score	-1,5±0,9	-1,1±0,78	-2,1±0,93	**0,04**
рост/возраст, Z-score	-1,3±1,4	-0,6±1,2	-2±1,4	**0,01**
ИМТ/возраст, Z-score	-1,8±1,6	-1,31±1,1	-2,3±1,9	0,06
жировая масса, %	15,8±6,9	16,1±6,9	14,5±6,7	0,09
доля активной клеточной массы, %	51,7±6,2	51,7±6	51,8±6,4	0,06
скелетно-мышечная масса, %	46,6±11,3	46,9±11	45±11,5	0,1

Показатели БИА были оценены в зависимости от Z-score ИМТ (<-2SD и >-2SD). Средний % жировой массы у детей с ИМТ<-2 SD был статистически значимо (p=0,009) ниже, а % скелетно-мышечной массы выше, чем у детей с ИМТ>-2 SD (таблица 88).

Таблица 88. Показатели БИА в зависимости от ИМТ у детей со спастическим ДЦП

Показатели	Z-score ИМТ		p
	<-2SD	>-2SD	
жировая масса, %	11,8±6,3	17,4±6,7	0,009
доля активной клеточной массы, %	53,11±7,5	50,76±5,4	0,19
скелетно-мышечная масса,%	49,9±9,9	44,2±11	0,06

Исследование показало, что проведение биоимпедансометрии в качестве скрининга НП не подходит для клинической практики по ряду причин: больные

с интеллектуальной недостаточностью не могут выполнять инструкции врача, спастические нарушения, контрактуры мышц и суставов усложняют наложение и фиксацию электродов, что может приводить к некорректным результатам.

Таким образом, оценка критериев недостаточности питания ESPGHAN у детей со спастическим ДЦП показала, что при частоте дефицита массы тела 44,8%, другие показатели недостаточности питания (окружность средней трети плеча <-2 SD, ТКЖСТ <10 перцентиля, площадь мышц плеча <10 перцентиля) встречались у 32-35% больных, так же, как и основной клинический показатель НП – убыль/отсутствие прибавки массы тела (32,2%). Вместе с тем, %ЖМ оставался в пределах нормальных значений, независимо от степени моторных нарушений. Исследование состава тела с помощью биоимпедансометрии установило, что содержание жировой и скелетно-мышечной массы у пациентов с различными двигательными нарушениями статистически значимо не различалось. Это еще раз доказывает, у детей со спастическим ДЦП, имеющих атрофию/ гипотрофию мышц, ИМТ не отражает степень НП и не может быть единственным показателем её наличия.

Оценка антропометрических показателей пациентов с ДЦП требует определённого опыта, знаний и является время затратным. Это подтверждает необходимость использования комплекса методов оценки нутритивного статуса командой профессионалов, работающих с пациентами с ДЦП (неврологами, педиатрами, врачами-диетологами), чтобы своевременно выявить и предупредить нутритивные нарушения. Данные всесторонней оценки нутритивного статуса, включающего клинический осмотр, является решающим для установления НП и принятия решения о назначении нутритивной поддержки.

5.3. Характеристика питания детей со спастическим ДЦП

Диетологическое сопровождение является неотъемлемой частью комплексного подхода в ведении детей с ДЦП, поступающих в стационар для проведения реабилитации.

Основными жалобами родителей, связанными с питанием, были: невозможность самостоятельного приёма пищи и зависимость при кормлении от взрослых (58,6%), необходимость подбора особой консистенции пищи (55,5%), попёрхивание пищей или жидкостями (48,3%), большая продолжительность кормления (44,4%), срыгивания или рвота после приёма пищи (30,3%), низкая прибавка массы тела или её отсутствие (30,3%). У 10 (3,8%) детей кормление осуществлялось через гастростому (таблица 89).

Таблица 89. Основные жалобы родителей детей с ДЦП, связанные с питанием (n=261)

Жалобы, связанные с питанием	Число детей	
	n	%
Невозможность самостоятельного приёма пищи	153	58,6
Особая консистенция пищи (измельчённая, пюрированная, блендированная)	145	55,5
Попёрхивание пищей и/или питьём	126	48,3
Длительные кормления (продолжительностью более 30 мин)	116	44,4
Срыгивания/рвота после кормления	79	30,3
Низкая прибавка массы тела или её отсутствие	79	30,3
Носитель гастростомы	10	3,8

У родителей детей с тяжёлыми двигательными нарушениями (GMFCS IV-V) частота всех жалоб, связанных с питанием, была статистически значимо

($p<0,05$) выше по сравнению с пациентами с более лёгкими (GMFCS I-III) - таблица 90.

Таблица 90. Частота жалоб, связанных с питанием, в зависимости от уровня GMFCS

Жалобы, связанные с питанием	Уровень GMFCS			
	GMFCS I-III, n=123		GMFCS IV-V, n=138	
	n	%	n	%
Невозможность самостоятельного приёма пищи	72	58,5	138	100
Особая консистенция пищи (измельчённая, пюрированная, блендированная)	19	15,4	128	92,7
Попёрхивание пищей и/или питьём	18	14,6	96	69,6
Длительные кормления (продолжительностью более 30 мин)	17	13,8	102	73,9
Срыгивания/рвота после кормления	6	4,9	82	59,4
Низкая прибавка массы тела или её отсутствие	25	9,7	86	62,3

Примечание: различия для всех показателей статистически значимы ($p<0,05$)

Пациентам старше 3-х лет (n=227) проведена оценка по шкале EDACS (приложение 1). У 54 (23,8%) детей выявлены IV и V уровни, соответствующие значительным ограничениям безопасности и эффективности приёма пищи и питья, которые могут потребовать рассмотрения вопроса о зондовом питании (таблица 91).

Таблица 91. Оценка по шкале EDACS детей с детским церебральным параличом старше 3-х лет (n=227)

Уровень	Число детей	
	n	%
I	57	25,1
II	56	24,7
III	60	26,4
IV	40	17,6
V	14	6,2

Уровень по классификации EDACS положительно коррелировал с тяжестью двигательных нарушений по классификации GMFCS – с увеличением тяжести ДЦП увеличивалась степень нарушения приёма пищи и жидкости. Проведенный корреляционный анализ выявил положительную высокую статистически значимую связь между уровнем GMFCS и уровнем EDACS (r=0,737; p<0,001) – рисунок 29.

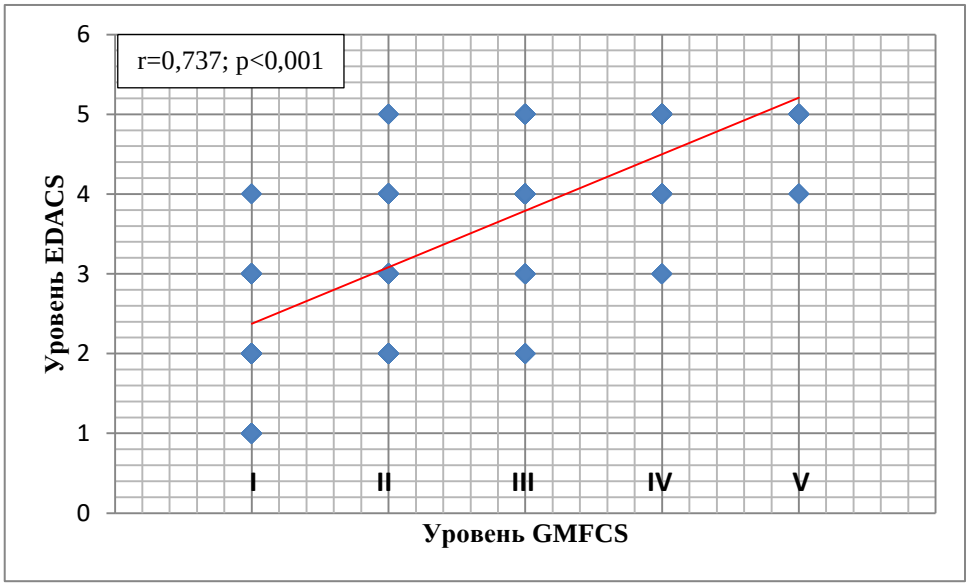


Рисунок 29. График корреляции между тяжестью двигательных нарушений (уровни GMFCS) и нарушений приёма пищи и жидкости (уровни EDACS) у детей с ДЦП (n=227)

Дети с ДЦП, поступавшие для лечения и реабилитации в отделение психоневрологии и нейрореабилитации Центра, консультировались логопедами и получали необходимую коррекцию оромоторной дисфагии.

Проведён выборочный анализ рационов, полученных в результате составления дневников питания родителями 100 пациентов с ДЦП в возрасте от 3 до 15 лет с оценкой энергетической ценности и потребления белка в сравнении с НФП для детей РФ (таблица 92).

Таблица 92. Энергетическая ценность рационов и потребление белка больных с ДЦП в сравнении (%) с НФП* (n=100)

Возрастные группы	Энергетическая ценность (ккал)	Энергетическая ценность (% от НФП)	Белок (г)	Белок (% от НФП)	Белок (% от ккал)
3-6 лет					
НФП	1800		54		12-15
Дети с ДЦП	1310 (1100-1890)**	72 (61-105)	52 (28-79)	96 (52-139)	16 (10-17)
7-10 лет					
НФП	2100		63		12-15
Дети с ДЦП	1630 (955-1874)	77 (45-89)	61 (35-90)	99 (55-143)	15 (14-19)
11-15 лет, мальчики					
НФП	2500		75		12-15
Дети с ДЦП	1590 (980-2298)	63 (39-92)	60 (36-91)	80 (48-121)	15 (14-16)
11-15 лет, девочки					
НФП	2300		69		12-15
Дети с ДЦП	1640 (966-2170)	71 (42-94)	65 (28-102)	94 (40-148)	16 (12-19)
Все пациенты, n=100					
НФП		100			12-15
Дети с ДЦП		77			16

Примечание: *НФП - МР 2.3.1.0253—21 [36];** здесь и далее медиана (диапазон)

Установлено, что у детей с ДЦП, независимо от пола и возраста, питание было дефицитным, при этом потребление пищевых веществ (ккал) составило 77% от НФП. У детей в возрасте 11-15 лет дефицит энергии являлся максимальным по сравнению с пациентами других возрастных групп и

составил 29-37%. При этом, в среднем % белка от общей калорийности (16%) соответствовал рекомендованному (12-15%).

У 56 (56%) детей потребление пищевых веществ (ккал) составило менее 80% от НФП, при этом пациенты с GMFCS IV-V имели статистически значимо (p=0,009) более низкое потребление пищевых веществ (ккал) в сравнении с детьми с GMFCS I-III, которое составило 70% и 82%, соответственно (таблица 93).

Таблица 93. Потребление пищевых веществ (ккал, % от НФП) и белка (% от ккал) пациентами с ДЦП с учётом тяжести моторных нарушений (n=100)

Потребление	Тяжесть двигательных нарушений		p
	GMFCS I-III (n=27)	GMFCS IV-V (n=73)	
Пищевые вещества (ккал, % от НФП)	82 (52-110)	70 (40-98)	0,009
Белок (% от ккал)	16 (10-17)	15 (12-19)	0,78

Таким образом, полученные результаты свидетельствует о том, что дети с ДЦП, независимо от тяжести заболевания, имели дефицит потребления пищевых веществ (ккал), более выраженный у пациентов с тяжёлыми двигательными нарушениями. Дети с ДЦП требуют индивидуальной оценки и подбора питания, а роль врача-диетолога становится первостепенной в назначении нутритивной поддержки.

5.4. Организация нутритивной поддержки детей со спастическим ДЦП

Всем детям с ДЦП, поступавшим на лечение, назначали основной вариант диеты (ОВД) или щадящую диету (ЩД) по показаниям.

Пациентам с адекватным нутритивным статусом, имевшим оромоторную дисфагию, проводили индивидуальный подбор степени измельчения и текучести блюд, использовали отечественный специализированный продукт–загуститель для еды и напитков (таблица 94).

Таблица 94. Состав отечественного специализированного продукта–загустителя для еды и напитков

Пищевая ценность	100 г сухого продукта
Энергетическая ценность, кДж/ккал	1512/361
Белки, г	0,6
Жиры, г	0
Углеводы, в т.ч.	85,4
Глюкоза, г	1,7
Мальтоза, г	6,0
Полисахариды, г	77,7
Пищевые волокна, г	8,80
Натрий, мг	56
Калий, мг	56

Примечание: в одной мерной ложке содержится 4,6 г продукта-загустителя

Для достижения консистенции сиропа в загущаемую жидкость непосредственно перед употреблением добавляли 2 мерные ложки сухого продукта, для консистенции крема – 4 мерные ложки, для консистенции пудинга – 6 мерных ложек. Установлена хорошая переносимость загущённых блюд, отмечено значительное облегчение процесса глотания у всех детей.

Для 85 (32,6%) пациентов с ДЦП с установленной НП, были разработаны подходы к организации нутритивной поддержки с учётом возраста, состояния ребёнка, степени двигательных нарушений по классификации GMFCS, степени тяжести НП, наличия орофарингеальной дисфагии, оценки фактического питания.

Большое внимание уделялось подбору консистенции пищи, в соответствии с возможностями ребёнка безопасно и эффективно её принимать. Использовалась не только протёртая ЩД, но и гомогенизированные продукты прикорма промышленного выпуска (растворимые каши, мясные, овощные и фруктовые пюре, творог, кисломолочные напитки, печенье).

Для оптимизации рационов питания применяли сухие и жидкие, готовые к употреблению, специализированные смеси для ЭП (таблица 95).

Таблица 95. Сравнительная характеристика специализированных продуктов энтерального питания, использованных для нутритивной поддержки пациентов с ДЦП

Показатель	Продукты								
	Гиперкалорийные смеси			Изокалорийные смеси					
	«Педиашур Здоровейка»	«Нутриэн Энергия с пищевыми волокнами»	«Суппортан»	«Педиашур Малоежка»	«Нутриэн Стандарт с пищевыми волокнами»	«Ресурс Клинутрен Юниор»*		«Пептамен Юниор»*	
Белки, г	4,2	6,0	10,0	3,0	4,0	3	4,5	2,9	4,35
Жиры, г	7,47	5,9	6,7	3,85	3,6	4	6	3,64	5,46
СЦТ, %	20	47	24	10	50	16		56	
Углеводы, г	16,39	18,2	11,6	13,15	12,9	13,4	20,1	14	21
Энергетическая ценность, ккал	150	150	150	100	100	100	150	100	150
Возраст назначения	С 1 года	С 3 лет	С 1 года	С 1 года	С 1 года	С 1 года		С 1 года	
Основа продукта	молочный белок	молочный белок	молочный белок	молочный белок	молочный белок	молочный белок		гидролизат сывороточного белка	
Форма выпуска	жидкая	жидкая	жидкая	жидкая	жидкая	сухая		сухая	

Примечание: *сухие смеси, возможно изо- и гиперкалорийное разведение

Сухая смесь «Пептамен Юниор» создана на основе гидролизованного белка молочной сыворотки (содержание белка 2,9 г/100 мл в изокалорийном разведении), как и сухая смесь «Ресурс Клинутрен Юниор», может быть восстановлена в изо- и гиперкалорийном разведении (100-150 ккал/100 мл). Лечебный продукт и способ его назначения подбирали индивидуально, в зависимости от тяжести нутритивной недостаточности, наличия орофарингеальной дисфагии, сопутствующей патологии.

Большинству (75; 88%) детей нутритивная поддержка проводилась методом сипинга (таблица 96). Пациентам с тяжёлой степенью НП преимущественно назначали специализированную смесь на основе гидролизата белка (так как расщепленный белок быстро усваивается), в зависимости от возраста, по 100-200 мл в 2-3 приёма. Детям с умеренной НП смеси энтерального питания назначали в зависимости от возраста и аппетита в объёме 100-200 мл в 1-2 приёма. Кроме жидких смесей, в нутритивной поддержке использовали сухие смеси («Ресурс Клинутрен Юниор», «Пептамен Юниор»), которые также добавляли в готовые блюда (каши, супы).

Таблица 96. Способы нутритивной поддержки у пациентов с ДЦП (n=85)

Способ нутритивной поддержки	Число детей	
	n	%
сипинг	75	88
зондовое питание через гастростому	10	12

Гастростома была установлена 10 (12%) детям (6 мальчикам и 4 девочкам) в возрасте от 2 лет до 7 лет 6 мес. (медиана возраста 3 года 2 мес.). У всех пациентов был спастический тетрапарез, из них 8 детей с GMFCS V, 2 пациента - с GMFCS IV (таблица 97).

Основными показаниями для наложения гастростомы являлись орофарингеальная дисфагия, приводящая к неспособности безопасного приёма

пищи и жидкости, хронический аспирационный синдром с повторными пневмониями, гастроэзофагеальный рефлюкс, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, тяжёлая НП.

Таблица 97. Характеристика пациентов со спастическим тетрапарезом, получавших зондовое питание через гастростому (n=10)

Показатель	Число детей	
	n	%
Пол		
мальчики	6	60
девочки	4	40
Уровень GMFCS		
IV	2	20
V	8	80
Уровень EDACS		
V	10	100
Гастростомия		
с фундопликацией по Ниссену	8	80
пункционная эндоскопическая	2	20
Кормление		
только через гастростому	7	70
через гастростому и частично через рот	3	30

Перед планируемой постановкой гастростомы все пациенты были проконсультированы психологом, хирургом, врачом-диетологом с целью обсуждения с родителями необходимости гастростомии для кормления ребёнка и диетотерапии НП. С целью решения вопроса об объёме оперативного вмешательства и необходимости проведения фундопликации всем детям было проведено полное обследование (ЭГДС, рентгенография верхних отделов ЖКТ с рентгеноскопией и контрастным усилением в 2-х проекциях), тип гастростомы определялся наличием или отсутствием гастроэзофагеального рефлюкса. У 8 детей была выполнена лапароскопическая пластика диафрагмы с гастрофундопликацией по Ниссену и одномоментным наложением

гастростомы, у 2-х детей проведена пункционная эндоскопическая гастростомия с наложением низкопрофильной баллонной гастростомы. Всем детям была установлена гастростома размером 14 Fr и более, который, в соответствии с имеющимися рекомендациями [192], позволяет использовать в питании не только специализированные смеси, но и протёртую пищу.

На 3-й день после наложения гастростомы начинали энтеральное кормление с постепенным увеличением объёма питания под контролем индивидуальной переносимости. В течение первых 2-х недель после операции дети получали питание через гастростому изокалорийной безлактозной смесью на основе гидролизата или цельного молочного белка. Использовалось болюсное введение смеси по 150-200 мл 6 раз в день через 3 часа с ночным перерывом.

Для энтерального питания через гастростому, кроме специализированной смеси, у всех детей использовались блюда протёртой диеты - каши, супы, овощные, мясные пюре, а также творог и кисломолочные напитки и гомогенизированные продукты промышленного выпуска. Энтеральное питание рассчитывалось индивидуально. Перед выпиской из стационара родители получали рекомендации по режиму кормления, составу и объёму блюд. У троих детей после наложения гастростомы имелась возможность частичного безопасного кормления густой пищей через рот, что сохраняло и способствовало развитию навыка перорального приёма пищи.

В настоящее время на зарубежном потребительском рынке продуктов энтерального зондового питания появились специализированные сбалансированные изо- и гиперкалорийные смеси на мясорастительной основе, предназначенные для детей старше 1 года, длительно находящихся на зондовом питании. Эти продукты могут использоваться в качестве единственного источника питания или в комбинации с различными полимерными или олигомерными смесями. В Российской Федерации такие продукты отсутствуют.

Нами разработана композиция для приготовления безмолочного продукта лечебного питания на мясорастительной основе, предназначенного для ЭП детей старше трех лет через зонд или гастростому. В состав смеси включён адаптированный к пищеварению больного ребёнка гидролизованный гороховый белок, сухой куриный порошок, а также сухое исходное сырье – овощные порошкообразные продукты (сухой картофельный порошок, сухой морковный порошок, сухой порошок сельдерея). Жировой компонент представлен растительными маслами (кукурузное, подсолнечное, рапсовое). Для удовлетворения потребности в пищевых волокнах добавлен пребиотик инулин, порошок сухих фруктов (груши, яблока, чернослива) и ламинарии, витаминно-минеральный премикс, включающий функциональные ингредиенты (холин, инозитол, таурин, L-карнитин). Продукт не содержит молочный белок (Патент на изобретение RU 2792746 C1 от 23.03.2023) [2]. В настоящее время готовится производство опытной партии продукта.

5.5. Оценка эффективности нутритивной поддержки больных с ДЦП и недостаточностью питания

Пациенты продолжали получать назначенную нутритивную поддержку после выписки, оценка эффективности которой проводилась в динамике через 6-12-18 мес. от момента назначения и сопровождалась анализом общего состояния ребёнка, динамики прибавки массы тела и антропометрических показателей продолжительности кормления, наличия нарушений приёма пищи.

Все 75 детей, получавшие в составе щадящей диеты специализированные смеси методом сипинга, удовлетворительно переносили назначенное питание. Для достижения комплаентности, проводилась ротация продуктов энтерального питания, использовались смеси с различными вкусами.

Жидкие, готовые к употреблению, питательные смеси, имели преимущество, их было удобно брать с собой на прогулку, посещение

медицинских учреждений. Эти продукты имеют сбалансированный состав и могут заменить основной приём пищи, в случае необходимости.

Установлена положительная динамика всех антропометрических показателей, характеризующих пищевой статус и эффективность проводимой диетотерапии. Статистически значимо (p<0,05) увеличились средние значения Z-score масса/возраст, ИМТ/возраст и ОСТП/возраст от -3,64 до -2,66, от -3,16 до -2,61, от -1,51 до -0,48, соответственно, а также ТКЖСТ от -1,6 до -0,5 через 6 месяцев диетотерапии (таблица 98).

Таблица 98. Динамика антропометрических показателей детей с ДЦП и недостаточностью питания на фоне проводимой диетотерапии (n=75)

Показатель	До назначения диетотерапии	Через 6 мес. диетотерапии	p
Масса тела, кг, M±SD	14,38±6,31	15,24±4,60	0,25
Рост, см, M±SD	105,99±18,24	109,89±17,86	0,18
Z-score масса/возраст, M±SD	-3,64±1,52	-2,66±1,18	0,009
Z-score ИМТ/возраст, M±SD	-3,16±1,41	-2,61±1,51	0,05
Z-score рост/возраст, M±SD	-2,10±1,52	-1,78±1,77	0,38
Z-score ОСТП/возраст, M±SD	-1,51±1,59	-0,48±0,15	0,003
Z-score ТКЖСТ, M±SD	-1,6±0,8	-0,5±0,24	0,015

Оценка характеризующих нарушения приёма пищи показателей, свидетельствовала о том, что подбор консистенции, использование продуктов-загустителей, назначение специализированных смесей ЭП методом сипинга способствовало статистически значимому (p<0,05) уменьшению попёрхиваний пищей и/или питьём, длительности кормления, эпизодов срыгиваний/рвоты после кормления (таблица 99).

Таблица 99. Динамика показателей нарушения приёма пищи у детей со спастическим ДЦП на фоне нутритивной поддержки (n=75)

Жалобы, связанные с питанием	Число детей			
	до нутритивной поддержки		через 6 мес. диетотерапии	
	n	%	n	%
Попёрхивание пищей и/или питьём	36	48	19	25,3*
Длительные кормления (продолжительностью более 30 мин)	33	44	20	26,6
Срыгивания/рвота после кормления	22	29,3	11	14,7

Примечание: *для всех значений таблицы показатели статистически значимы ($p<0,05$)

Дети, получавшие энтеральную нутритивную поддержку через гастростому, при каждой госпитализации для реабилитации консультировались врачом-диетологом, проводилась оценка антропометрических показателей, расчёт фактического питания с последующей его коррекцией. На фоне зондового питания у всех детей отмечено улучшение общего состояния, отсутствие аспирационного синдрома, прибавка массы тела, роста, а у родителей появилась удовлетворенность процессом кормления.

Все дети прибавляли массу тела, особенно в первые 6-12 месяцев после наложения гастростомы. Учитывая то, что пациенты с ДЦП имеют изменённый состав тела с высоким процентом жировой массы на фоне атрофии мышц, данный метод диетотерапии требовал динамического контроля и регулярной оценки антропометрических показателей с целью профилактики избыточной массы тела и ожирения, которые часто встречаются у детей с ДЦП на зондовом питании, усложняют реабилитацию и уход за лежачими пациентами [304].

После назначения энтеральной нутритивной поддержки через 6-12 мес. зондового питания через гастростому, статистически значимо увеличились средние значения массы тела, Z-score масса/возраст, ИМТ/возраст,

ОСТП/возраст, через 12-18 мес. диетотерапии - Z-score рост/возраст, ТКЖСТ/возраст (таблица 100).

Таблица 100. Динамика антропометрических показателей у детей со спастическим тетрапарезом, получавших нутритивную поддержку через гастростому (n=10), в зависимости от продолжительности диетотерапии

Показатель	До постановки гастростомы (1)	Через 6-12 мес. диетотерапии (2)	Через 12-18 мес. диетотерапии (3)	p
Возраст, мес., M±SD	50±29	65±28	68±31	
Масса тела, кг, M±SD	10,6±5,26	15±4,45	15,28±4,66	p_{1-2}=0,05 p_{1-3}=0,05
Рост, см, M±SD	94,97±20,75	105,58±15,36	106,7±16,28	p_{1-2}=0,14 p_{1-3}=0,11
Z-score масса/возраст, M±SD	-4,20±1,42	-1,945±1,62	-1,77±1,33	p_{1-2}=0,005 p_{1-3}=0,003
Z-score рост/возраст, M±SD	-2,32±1,49	-1,36±1,52	-1,12±1,39	p_{1-2}=0,07 p_{1-3}=0,04
Z-score ИМТ/возраст, M±SD	-4,01±2,00	-1,86±1,70	-2,04±1,65	p_{1-2}=0,01 p_{1-3}=0,03
Z- скор ОСТП/возраст, M±SD	-1,8±0,85	-0,96±0,5	0,24±0,12	p_{1-2}=0,05 p_{1-3}=0,04
Z- скор ТКЖСТ/возраст, M±SD	-1,7±0,72	-0,91±1,43	-0,4±0,22	p_{1-2}=0,11 p_{1-3}=0,05

Эффективность нутритивной поддержки с использованием зондового питания через гастростому представлена в клиническом примере 5.

Клинический пример 5.

Мальчик С., 1 год 11 мес. поступил в отделение патологии детей раннего детского возраста с диагнозом: Детский церебральный паралич, спастический тетрапарез, с жалобами на отсутствие прибавки массы тела, запоры.

Аллергоанамнез и наследственность не отягощены.

***Ребёнок** от 2 беременности у матери 30 лет, 2 срочных оперативных родов, в родах - полный разрыв матки. Безводный промежуток 16 часов. Острая гипоксия плода.*

При рождении масса тела 3395 г, длина 53 см. APGAR 1-3-5 баллов. При рождении состояние крайне тяжёлое за счет острой асфиксии, выраженных метаболических нарушений, судорожного синдрома, инфекционного токсикоза. Находился в ОРИТН, экстубирован на 13-е сутки жизни, до 1,5 месяцев жизни находился в отделении неонатологии, кормился через зонд, при выписке масса тела 3870 г. От перевода в профильное отделение мать отказалась.

В 2, 4, 6, 8 и 10 мес. – госпитализация в педиатрическое отделение по месту жительства в связи с двусторонней аспирационной пневмонией на фоне попыток кормления через рот. Зондовое кормление до 11 мес., далее родители его отменили, начали кормление ребёнка через рот. Все дальнейшие реабилитационные мероприятия, со слов матери, проводились в домашних условиях. Максимальная масса тела была в возрасте 9 мес. - 8600 г., в дальнейшем отмечалось прогрессирующее снижение массы тела.

При поступлении в Центр (возраст 1 год 11 мес.) масса тела 5200 г, длина 75 см. Состояние ребенка тяжёлое. Страдальческое выражение лица. Гиперэстезия. Кожа чистая, выраженная бледность. Подкожно-жировой слой практически отсутствует. Крайняя степень истощения. Гиперсаливация. В легких дыхание жёсткое, сердечные тоны несколько приглушены. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Стул, со слов матери, спастического характера, преимущественно после микроклизмы. Голову держит неуверенно. Быстро устает. Не сидит, поворачивается на бок. Формирующиеся контрактуры коленных суставов.

При оценке нутритивного статуса: показатели Z-score: рост/возраст -4,0, масса/возраст -6,27, вес/рост -6,80, что соответствовало тяжёлой недостаточности питания (рисунок 30).



Рисунок 30. Ребёнок С. до постановки гастростомы в возрасте 1 год 11 мес.

Со слов матери, ребёнок глотает, ест с ложки, но попёрхивается, вырывает съеденную пищу. В рационе: молочные каши (манная, овсяная), мясное, овощное пюре, молоко и кисломолочные напитки. Суточный объем предлагаемого питания до 1000 мл.

В течение последних 3 мес ребёнок получал специализированную высокобелковую высококалориййную смесь по 125 мл 3 раза в день - со слов матери, без эффекта в отношении набора массы тела.

Учитывая выраженность белково-энергетической недостаточности и тяжесть неврологической симптоматики проводился дифференциальный диагноз между истощением на фоне тяжёлой неврологической симптоматики (учитывая в анамнезе тяжёлую острую асфиксию в родах, рецидивирующие аспирационные пневмонии, выраженное снижение веса), нарушением кишечного всасывания, в первую очередь, целиакии (учитывая максимальную массу тела ребенка до 8,6 кг в возрасте 9 мес и далее - резкое её снижение).

Ребёнку назначена диагностическая безмолочная безглютеновая протёртая диета, в связи с тяжестью недостаточности питания введена смесь на основе гидролиза сывороточного белка для детей с 1 года до 10 лет, начато частичное парентеральное питание через центральный венозный катетер.

Питание через рот в объеме около 300 мл/сут: смесь на основе гидролиза сывороточного белка + каша безмолочная безглютеновая + овощное пюре 30 гр + мясное пюре 30 гр + фруктовое пюре 30 гр.

Частичное парентеральное питание (общий объем 590 мл) из расчёта: углеводы – 15 г/кг/сут, жиры - 2 г/кг/сут, белок – 1 г/кг/сут + микроэлементы и витамины в соответствии с физиологической потребностью.

Строгий антирефлюксный режим, постуральный дренаж, смена положения. Регулярная санация верхних дыхательных путей электроотсосом.

Анализы крови на маркёры целиакии отрицательны.

Для исключения патологии со стороны органов ЖКТ и оценки состояния слизистой верхних отделов ЖКТ проведена ЭГДС, заключение: Терминальный эзофагит. Распространенный гастрит. Дуоденит. Еюнит. Взят 1 биоптат для гистологического исследования из тощей кишки, по результатам которого изменений не выявлено. Таким образом, данных за мальабсорбцию недостаточно.

Отрицательный кальпротектин и стабильные биохимические показатели крови исключали наличие поражения толстой кишки.

Консультация хирурга: учитывая выраженность неврологической симптоматики, хронического микроаспирационного синдрома, сложности с энтеральным кормлением, выраженность белково-энергетической недостаточности ребенку по жизненным показаниям необходима установка гастростомы.

Для исключения ГЭРБ с целью определения дальнейшей тактики и объема оперативного ведения ребенка проведена рентгеноскопия верхних отделов ЖКТ с водорастворимым контрастом: Акт глотания не нарушен. Пищевод свободно проходим, не расширен. Данных за грыжу пищеводного отверстия диафрагмы нет. Начальные отделы тонкой кишки своевременно выполнены контрастом. Диаметр и рельеф их не изменён. На обзорных рентгенограммах брюшной полости в прямой проекции, выполненных через 1 и 3 часа от начала исследования, зон патологического сужения не выявляется. Пассаж контрастного вещества по петлям кишечника не нарушен.

Таким образом, учитывая отсутствие анатомических зон сужений и ГЭРБ, с целью уменьшения времени поднаркозного исследования, минимизации послеоперационных рисков и инвазивности, была обоснована постановка пункционной низкопрофильной гастростомы. С родителями проведена беседа - согласие матери получено.

Ребенок был переведён в хирургическое отделение с диагнозом: Детский церебральный паралич, спастический тетрапарез, GMFCS V. Псевдобульбарный синдром. Хронический микроаспирационный синдром. Тяжёлая белково-энергетическая недостаточность. Подвывих тазобедренных суставов с двух сторон.

Проведена эндоскопически ассоциированная установка низкопрофильной гастростомы HALYARD MIC-KEY диаметром 14 Fr, длиной 1 см.

Рекомендации по питанию: диета индивидуальная протёртая. Кормить через гастростому, режим питания через 3,5 часа 6 раз по 120 мл, поить в гастростому в перерывах между кормлениями.

Рацион:

6.00 – смесь на основе гидролиза сывороточного белка 120 мл,

9.00 - каша гречневая безмолочная, разведённая на смеси на основе гидролиза сывороточного белка 90 мл + фруктовое пюре 30 г (груша, банан),

12.00 – овощное пюре 80,0 мл + мясное пюре 40 мл + растит. масло 2 мл,

15.00 - каша рисовая безмолочная, разведённая на смеси на основе гидролиза сывороточного белка 90 мл + фруктовое пюре 30 г (груша, банан),

18-00 - овощное пюре 80,0 мл + мясное пюре 40 мл + растит. масло 2 мл,

21.00 - каша гречневая безмолочная, разведённая на смеси на основе гидролиза сывороточного белка 120 мл.

С таким рационом ребёнок получал белка 26,1 г/сут (4,6 г/кг), энергии 790 ккал/сут (131 ккал/кг).

При катамнестическом наблюдении в возрасте 2 лет 3 мес. отмечена положительная динамика – прибавил в массе тела 4 кг. Ребёнок кормился комбинированно через рот и гастростому, продолжал получать смесь на основе гидролиза сывороточного белка, регулярно проходил курсы реабилитации в условиях Центра (рисунок 31).



А

Б

Рисунок 31. Ребёнок С. после пункционной эндоскопической гастростомии на фоне диетотерапии в возрасте 2 года 3 мес. (А) и в возрасте 6 лет 6 мес. (Б)

В возрасте 6 лет 6 мес. (масса тела 17,5 кг, рост 110 см) антропометрические показатели соответствовали средневозрастным значениям (рисунок 32).

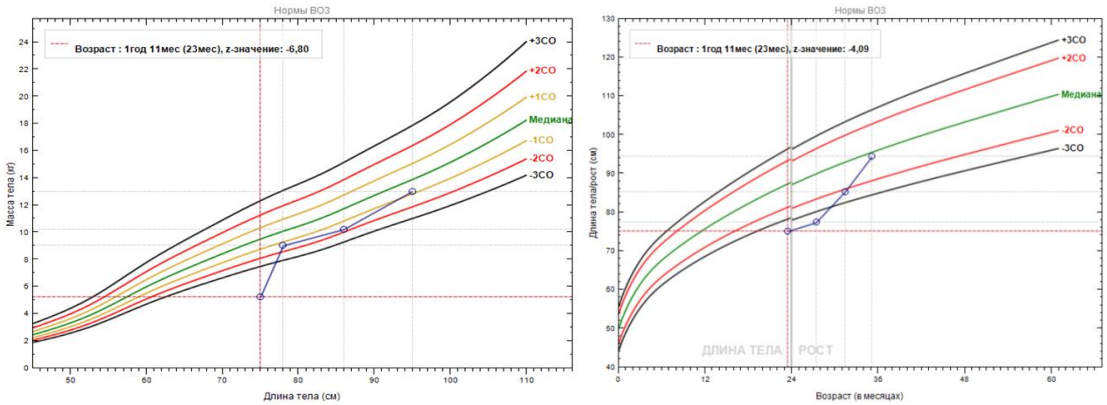


Рисунок 32. Динамика антропометрических показателей пациента С. (1 год 11 мес., 2 года 3 мес., 6 лет 6 мес.) в соответствии с нормами ВОЗ

Таким образом, результаты проведённого нами исследования показали, что адекватно организованная персонифицированная нутритивная поддержка у детей с ДЦП доказала свою эффективность. Материалы исследования представлены в публикациях [2, 33, 34, 53].

5.6. Перевод, межкультурная адаптация и валидация «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST)»

Дети с ДЦП, имеющие орофарингеальную дисфагию, часто испытывают затруднения при кормлении и проглатывании пищи, что может приводить к недоеданию и, как следствие, низкой прибавке массы тела [18, 33, 145].

Пациентам с ДЦП, поступающим для проведения реабилитации в стационар, необходимо проводить оценку процесса кормления/глотания и нутритивного статуса, с целью своевременной коррекции нарушений с привлечением мультидисциплинарной команды специалистов, таких как врач-диетолог и логопед.

В 2019 г. был разработан опросник для скрининга НП и нарушений кормления у детей с ДЦП (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST) для использования в амбулаторных условиях [86]. Он состоит из 4-х вопросов, оценивающих наличие трудностей с кормлением и/или недостаточности

питания, и предназначен для заполнения родителями или опекунами, которые хорошо знают ребёнка. При определённом ответе на вопрос, начисляется 1 балл, а сумма баллов (максимальная оценка 4 балла) определяет риск недоедания, трудностей при кормлении и ориентирует лечащего врача на необходимость консультации врача-диетолога для углублённой оценки нутритивного статуса и/или логопеда для оценки процесса кормления.

Опросник был валидирован в группе из 89 детей с ДЦП в возрасте от 2 до 19 лет с различными двигательными нарушениями (GMFCS I-V), проживавших в Австралии, и психометрические возможности опросника продемонстрированы среди англоговорящей аудитории. В настоящее время завершен процесс адаптации и созданы версии опросника FNST на голландском, испанском, французском, шведском, польском, норвежском, немецком, финском языках (https://feedingnutritionScreeningtool.com/cross-cultural-adaptation-fnst/).

Цель нашего исследования - перевод на русский язык, межкультурная адаптация и валидация инструмента FNST для использования в русскоговорящей среде в условиях стационара.

В начале работы было получено согласие разработчиков оригинальной англоязычной версии FNST на создание русскоязычной версии. Процесс ***перевода и межкультурной адаптации*** на русский язык проводился в соответствии со стандартами Международного общества фармакоэкономических исследований и оценки результатов (ISPOR) [78, 316] и подробно изложен в главе 3 (рисунок 4).

В первых двух вопросах «Do you think your child is underweight?» и «Does your child have problems gaining weight?» был выбран перевод «Считаете ли вы, что у вашего ребёнка недостаточный вес?» и «Есть ли у вашего ребёнка проблемы с набором веса?», соответственно. Ответы на эти вопросы были переведены как «Да», «Нет», «Не уверен(-а)».

Третий и четвертый вопросы «Rate on a scale from 0 – 10, whether you think your child has any problems eating compared to other children of his/her age?», «Rate on a scale from 0 – 10, whether you think your child has any problems drinking compared to other children of his/her age?» были переведены как «Оцените по шкале от 0 до 10, считаете ли вы, что у вашего ребенка есть какие-либо проблемы с приёмом пищи по сравнению с другими детьми такого же возраста?» и «Оцените по шкале от 0 до 10, считаете ли вы, что у вашего ребенка есть какие-либо проблемы с питьём по сравнению с другими детьми такого же возраста?». В шкалах от 0 до 10 было указано, что «No problems» - это «Нет проблем», что отражает отсутствие или минимальные сложности с приёмом пищи/питьем (деления шкалы от 0 до 2), а «Major problems» - «Серьёзные проблемы», отражающее наличие значительных проблем с приёмом пищи/питьём (деления шкалы от 7 до 10).

При подведении результатов опроса за каждый ответ «Да» или «Не уверен(-а)» в вопросах 1 и 2 и за оценку по шкале от 7 и выше («Серьёзные проблемы») в 3 или 4 вопросах необходимо ставить по 1 баллу.

В соответствии с протоколом, была сформирована предфинальная версия опросника. В процессе межкультурной адаптации инструмента скрининга FNST было проведено предварительное тестирование предфинальной версии, которое проводилось с участием 10 медицинских работников и 30 родителей детей с ДЦП с умеренными/тяжёлыми двигательными нарушениями (GMFCS III-V) в возрасте от 2 до 16 лет 3 мес. (средний возраст 7,5±4,1 лет), из них 16 (53%) мальчиков и 14 (47%) девочек, поступавших на лечение в отделение психоневрологии и нейрореабилитации и отделение нейроортопедии Центра (таблица 101).

Таблица 101. Клиническая характеристика пациентов с ДЦП, родители которых приняли участие в тестировании предфинальной русскоязычной версии опросника FNST

Показатель	Число детей	
	n	%
Пол		
Мальчики	16	53
Девочки	14	47
Возраст, лет		
До 3-х	3	10
3-7	10	33
7-14	14	47
14-18	3	10
Тип ДЦП (Код по МКБ-10)		
Спастический тетрапарез (G80.0)	15	50
Спастическая диплегия (G80.1)	13	43
Дискинетический церебральный паралич (G80.3)	1	3,5
Атаксический церебральный паралич (G80.4)	1	3,5
Уровень GMFCS		
III	12	40
IV	11	36,7
V	7	23,3

Большинство пациентов (14; 47%) было в возрасте 7-14 лет. У 15 (50%) больных был спастический тетрапарез, у 13 (43%) – спастическая диплегия, у 2 (7%) - дискинетическая и атаксическая форма.

Чтобы оценить понимание задаваемых вопросов, родители отвечали на вопросы опросника, а затем на вопросы анкеты. Если родитель просил перефразировать вопрос, выясняли, какую часть вопроса он не понял, и рассматривали эту просьбу как свидетельство того, что формулировка сложна для понимания.

У двух родителей возникли трудности в понимании вопросов 3 и 4, в результате чего их формулировки были адаптированы, чтобы улучшить понимание заданных вопросов, при этом существенно не изменив

первоначальный смысл и понятность вопросов FNST. В окончательном варианте третий и четвертый вопросы были переведены как «Считаете ли вы, что у вашего ребёнка есть какие-либо проблемы с приёмом пищи по сравнению с другими детьми такого же возраста? Оцените их по шкале от 0 до 10» и «Считаете ли вы, что у вашего ребёнка есть какие-либо проблемы с питьём по сравнению с другими детьми такого же возраста? Оцените их по шкале от 0 до 10», соответственно.

В результате была сформирована окончательная адаптированная русскоязычная версия опросника (приложение 3).

В процессе ***валидации*** скрининг нарушений кормления/глотания и недостаточности питания с использованием адаптированной русскоязычной версии был проведен у 68 детей с ДЦП с различными двигательными нарушениями (GMFCS II-V) в возрасте от 2 до 17 лет 6 мес. (медиана (Q1-Q3) возраста 93 (61-131) мес.), из них 38 (56%) мальчиков и 30 (44%) девочек. Большинство пациентов (27; 39,7%) было в возрасте 7-14 лет. У 38 (55,9%) детей был спастический тетрапарез, у 23 (33,8%) спастическая диплегия, у 1 (1,5%) ребёнка - дискинетический церебральный паралич, у 6 (8,8%) - атаксическая форма. Оценка принятия пищи и жидкости показала, что у 34 (50%) детей отмечались серьёзные трудности с кормлением, способные повлиять на безопасность и эффективность приёма пищи (EDACS III-V уровни). Низкие значения Z-score массы к возрасту, роста к возрасту, ИМТ к возрасту (<-2 SD) имели 30 (44,1%), 20 (29,4%), 29 (42,7%) пациентов, соответственно.

Оценка показала, что у 22 (32,4%) детей сумма баллов по опроснику составила 3 или 4, что указывало на то, что у них был риск нарушений кормления/глотания или недостаточности питания. Клиническая характеристика детей с ДЦП и результаты скрининга нарушений кормления/глотания и недостаточности питания представлены в таблице 102.

Таблица 102. Клиническая характеристика пациентов с ДЦП, оцененных с помощью русскоязычной версии опросника FNST

Показатель	Число детей	
	n	%
Пол		
Мальчики	38	56
Девочки	30	44
Возраст, лет		
До 3-х	12	17,6
3-7	21	30,9
7-14	27	39,7
14-18	8	11,8
Тип ДЦП (Код по МКБ-10)		
Спастический тетрапарез (G80.0)	38	55,9
Спастическая диплегия (G80.1)	23	33,8
Дискинетический церебральный паралич (G80.3)	1	1,5
Атаксический церебральный паралич (G80.4)	6	8,8
Уровень GMFCS		
II	1	1,5
III	23	33,8
IV	27	39,7
V	17	25
Уровень EDACS		
I	21	30,9
II	13	19,1
III	15	22
IV	18	26,5
V	1	1,5
Z-score масса/возраст		
>-1,99	38	55,9
-2-3 SD	10	14,7
<-3 SD	20	29,4
Z-score рост/возраст		
>-1,99	48	70,6
-2-3 SD	9	13,2
<-3 SD	11	16,2
Z-score ИМТ/возраст		
>-1,99	39	57,3
-2-3 SD	8	11,8
<-3 SD	21	30,9
Сумма баллов FNST (средний балл 1,91±1,42)		
0-2	46	67,6
3-4	22	32,4

При оценке ***надёжности*** русскоязычной версии FNST определяли воспроизводимость методом тест-ретест у родителей 30 пациентов, когда скрининг проводился врачом-диетологом в одних и тех же условиях дважды, с интервалом в 24 часа. При первом скрининге результат 0 баллов был у 11 (36,6%), 1 балл - у 2 (6,7%), 2 балла – у 8 (26,7%), 3 балла – у 4 (13,3%), 4 балла – у 5 (16,7%) детей. Во втором скрининге результат 0 баллов был у 11 (36,6%), 1 балл - у 2 (6,7%), 2 балла – у 6 (20%), 3 балла – у 6 (20%), 4 балла – у 5 (16,7%) детей. В соответствии с разработанной градацией согласие было почти полным (каппа Коэна составила 0,91 [95%ДИ 0,80 – 1,0], p=0,001), опросник имел высокую надёжность. Среднее время заполнения опросника составило 50 сек.

Для оценки текущей критериальной валидности рассчитывали чувствительность и специфичность опросника в выявлении значительных нарушений безопасности приёма пищи и жидкости (EDACS IV-V) и умеренной/тяжёлой недостаточности питания по антропометрическим индексам (Z-score масса/возраст <-2 SD и Z-score ИМТ/возраст <-2 SD).

Оценка по опроснику в баллах имела положительную заметную корреляцию с оценкой по шкале EDACS (r=0,654; p<0,001). Чувствительность и специфичность адаптированной русскоязычной версии опросника FNST в выявлении детей со значительными нарушениями безопасности приёма пищи и питья (EDACS IV-V) составила 73,7% (95% ДИ 48,8−90,8) и 83,7% (95% ДИ 70,3−92,6), соответственно.

Оценка по опроснику в баллах имела положительную заметную корреляцию с Z-score масса/возраст (r=0,558; p<0,001) и Z-score ИМТ/возраст (r=0,619; p<0,001). Чувствительность и специфичность адаптированной русскоязычной версии опросника FNST в выявлении детей с умеренным/тяжёлым дефицитом массы тела (Z-score масса/возраст <-2 SD) составила 62,1% (95% ДИ 40,6−77,3) и 89,7% (95% ДИ 75,2−97,0), соответственно, в выявлении детей с низким ИМТ (Z-score ИМТ/возраст <-2

SD) - 65,5% (95% ДИ 45,6−82,0) и 92,3% (95% ДИ 79,1−98,3), соответственно. Оценка по опроснику FNST не имела корреляции с Z-score рост/возраст (r=0,164; p=0,179). В таблице 103 представлена чувствительность и специфичность русскоязычной версии опросника FNST в выявлении трудностей с кормлением и недостаточности питания у детей с ДЦП.

Таблица 103. Чувствительность и специфичность русскоязычной версии FNST в выявлении трудностей с кормлением и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом

Показатель	Число положительных результатов, n	Чувствительность %, (95% ДИ)	Специфичность %, (95% ДИ)
Нарушения кормления и питья			
EDACS IV-V	14	73,7 (48,8−90,8)	83,7 (70,3−92,6)
Недостаточность питания			
Z-score масса/возраст			
<-2 SD	18	62,1 (40,6−77,3)	89,7 (75,2−97,0)
<-3 SD	13	65 (40,7−84,60)	81,3 (67,3−91,0)
Z-score ИМТ/возраст			
<-2 SD	19	65,5 (45,6−82,0)	92,3 (79,1−98,3)
<-3 SD	13	61,9 (38,4−81,8)	80,8 (66,7−90,8)

Таким образом, впервые была проведена межкультурная адаптация и валидация инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с ДЦП, который имеет высокую надёжность, чувствительность и специфичность в выявлении детей с нарушениями кормления/глотания. Результаты исследования позволили разработать алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания в рамках диетологического сопровождения детей с ДЦП, поступающих на реабилитацию, который направлен на выявление больных, имеющих проблемы при приёме пищи, нуждающихся в углублённой оценке, назначении своевременной диетологической и логопедической коррекции, разработке индивидуального плана питания, и может быть внедрён в работу детских неврологических стационаров для улучшения результатов реабилитации (рисунок 33). Материалы исследования представлены в публикации [20].

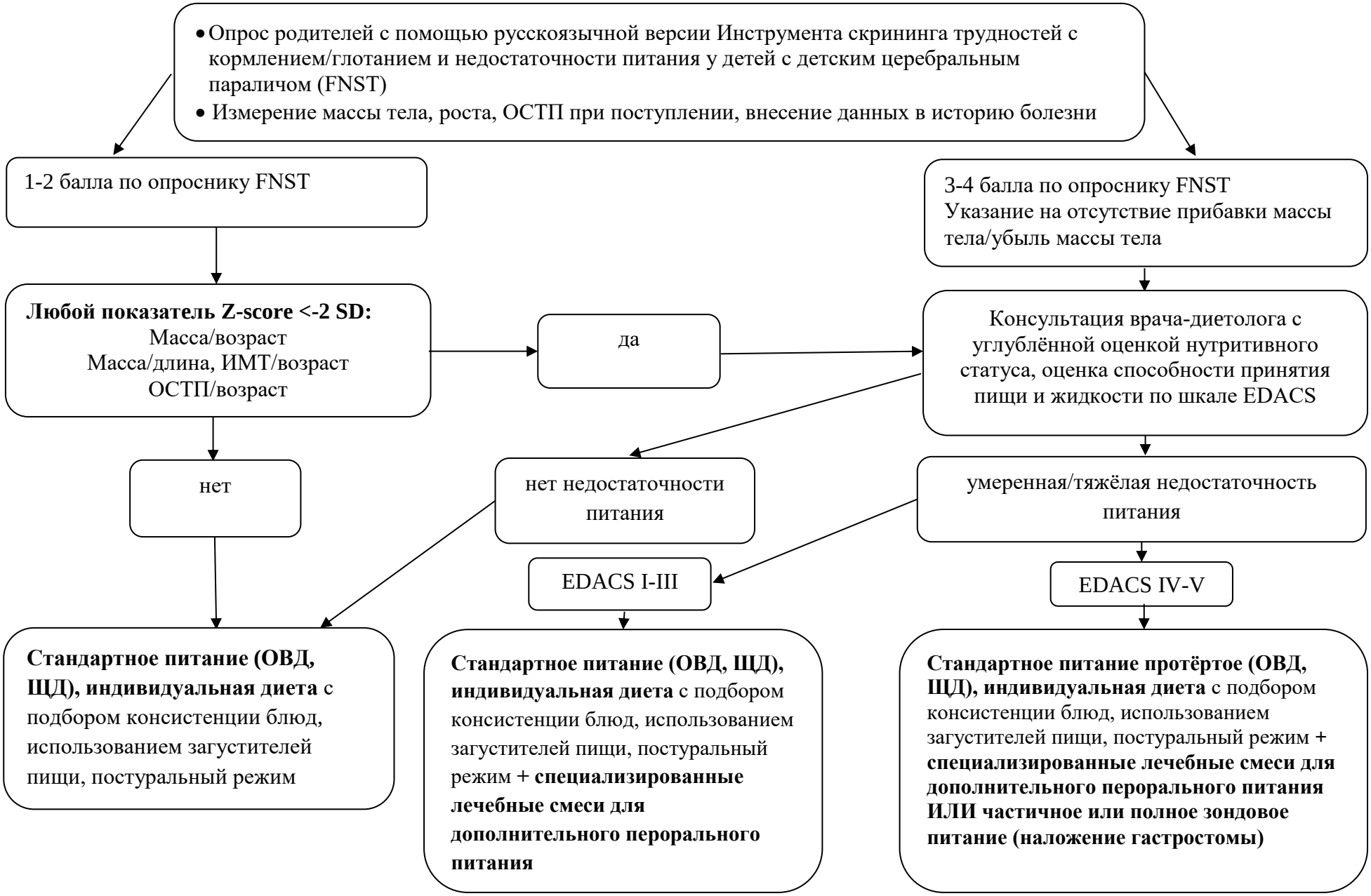


Рисунок 33. Алгоритм диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания в рамках диетологического сопровождения детей со спастическим ДЦП, поступающих на реабилитацию

ГЛАВА 6. ПРЕДИКТОРЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России – многопрофильный стационар, куда поступают на лечение дети с заболеваниями, требующими хирургического вмешательства. В 2023 г. среди 20414 больных, пролеченных в Центре, было 5327 (26%) пациентов хирургического профиля, которым выполнены 5572 реконструктивно-пластических операций при заболеваниях пищевода, мочеполовой системы, органов грудной клетки и брюшной полости. Одной из особенностей лечения в Центре является то, что большинство детей имеют хронические заболевания, требующие многоэтапной хирургической коррекции.

Среди 232 детей, проконсультированных врачами-диетологами в хирургических отделениях Центра в 2023 году, около половины (113; 48,7%) имели белково-энергетическую недостаточность различной степени.

В настоящее время в России отсутствуют рекомендации по периоперационной нутритивной поддержке у педиатрических хирургических пациентов. Вместе с тем, разрабатываются возможные подходы к организации лечебного питания для улучшения результатов хирургического лечения, которые возможно дифференцировать в зависимости от периода:

- в предоперационном периоде - выявить детей из группы риска НП, до операции улучшить пищевой статус детей, уже имеющих НП,
- в послеоперационном периоде - максимально сократить период голодания, начать прием пищи как можно раньше после хирургического вмешательства,
- перед выпиской - составить индивидуальный план питания для быстрого заживления и выздоровления, дать рекомендации по нутритивной поддержке на дом [37, 256].

В частности, нами разработан способ профилактики нутритивной недостаточности в периоперационном периоде у детей с болезнью Гиршпрунга с использованием специализированных смесей для ЭП, а также продуктов

питания больничного рациона щадящей обработки. Лечебное питание назначалось детям с нутритивной недостаточностью в предоперационном периоде и со 2-х послеоперационных суток в различном объёме, в зависимости от возраста ребёнка. Способ позволяет значительно снизить риск развития нутритивной недостаточности, развивающейся в результате оперативного вмешательства, способствует более быстрому восстановлению иммунитета и пищевого статуса ребёнка после операции, а также снижению частоты послеоперационных осложнений (патент на изобретение RUS 2694839, дата регистрации охранного документа - 16.08.2018) [3].

Одним из важных аспектов является определение группы риска по развитию НП - пациентов, в первую очередь, нуждающихся в консультации врача-диетолога.

Целью исследования было выявить предикторы НП у детей с хирургической патологией в предоперационном периоде.

В исследование включено 205 детей в возрасте от 2 мес. до 17 лет 8 мес. (средний возраст 6,7±5,6 лет), из них 137 (66,8%) мальчиков и 68 (33,2%) девочек. На момент госпитализации 130 (63,3%) детей было в возрасте от 2 мес. до 7 лет. Большинство (97; 47,3%) детей поступало с абдоминальной патологией для реконструктивно-пластических операций - восстановление прямой кишки и промежностной проктопластики, трансанальной резекции прямой кишки, тотальной колэктомии, закрытия илео- и колостом, 63 (30,7%) с урологической патологией для пластики лоханки и мочеточника, лечения варикоцеле, 45 (22%) – в хирургическое торакальное отделение для колоэзофагопластики, наложения гастростомы, фундопликации по Ниссену (таблица 104).

Таблица 104. Характеристика пациентов с хирургическими заболеваниями (n=205)

Характеристика	Число детей	
	n	%
Пол		
мальчики	137	66,8
девочки	68	33,2
Возраст на момент госпитализации		
0-1 год (0-12 мес.)	29	14,1
1-3 года (13-36 мес.)	53	25,8
3-7 лет (37-84 мес.)	48	23,4
7-11 (85-132 мес.)	20	9,8
11-15 (133-180 мес.)	26	12,8
15-18 (181-216 мес.)	29	14,1
Хирургическая патология		
абдоминальная	97	47,3
урологическая	63	30,7
торакальная	45	22
Группа нутритивного риска по опроснику STRONGkids		
Низкий (0 баллов)	72	**35,1**
Средний	73	**35,6**
1 балл	15	7,3
2 балла	35	17
3 балла	23	11,3
Высокий	60	**29,3**
4 балла	25	12,2
5 баллов	35	17,1
Хроническое заболевание		
Есть	188	91,7
Нет	17	8,3
Недостаточность питания		
Острая, в том числе:	21	10,2
умеренная	13	6,3
тяжёлая	8	3,9
Хроническая	17	8,3
Продолжительность госпитализации, дни, медиана (Q1-Q3)		

Нутритивный скрининг с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids показал, что при поступлении на лечение около трети (60; 29,3%) детей имели высокий нутритивный риск, требовавший срочной консультации врача-диетолога для всесторонней оценки пищевого статуса и решения вопроса о назначении нутритивной поддержки. В группе среднего риска находилось 73 (35,6%), а в группе низкого – 72 (35,1%) ребёнка. Дети с хроническими заболеваниями составили 91,7%, что характерно для федерального Центра, оказывающего хирургическую помощь тяжёлым пациентам. При поступлении в клинику острая умеренная и тяжёлая НП выявлена у 21 (10,2%) детей, хроническая – у 17 (8,3%) больных. Медиана (Q1-Q3) продолжительности госпитализации у больных хирургического профиля составила 11 (7-18) дней. Установлено, что у 21 ребёнка с острой умеренной/тяжёлой НП в предоперационном периоде медиана (Q1–Q3) продолжительности госпитализации составила 14 (12 – 20,5) дней, что в 1,4 раза выше (p=0,015), чем у детей с адекватным нутритивным статусом - 10 (6 – 17) дней - рисунок 34.

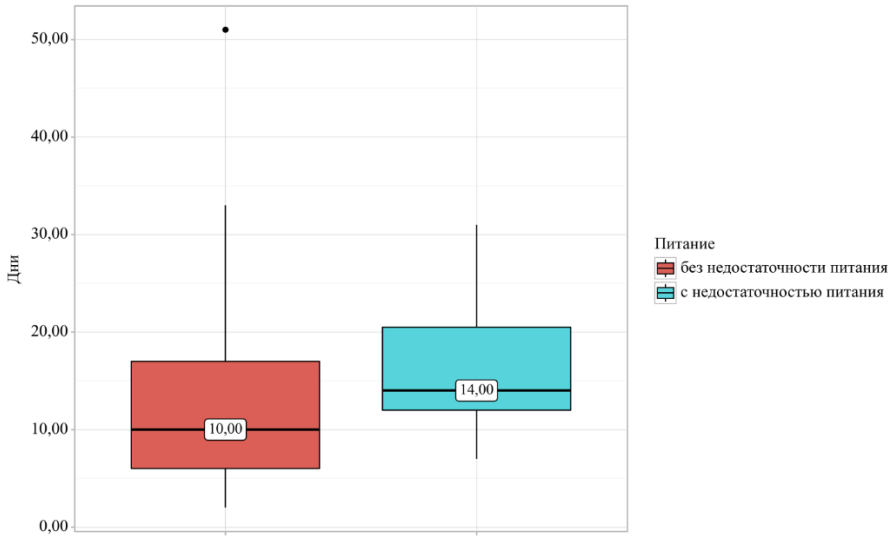


Рисунок 34. Продолжительность госпитализации (дни, медиана) у хирургических больных с острой недостаточностью питания в сравнении с детьми с адекватным нутритивным статусом

Таким образом, было доказано, что наличие НП у пациентов с хирургическими заболеваниями приводит к увеличению пребывания в стационаре и обосновывает необходимость скрининга риска НП у хирургических пациентов.

Анализ данных пациентов в зависимости от патологии показал, что дети не различались по возрасту. Больные, поступавшие на лечение в хирургическое торакальное отделение, имели статистически значимо ($p<0,001$) более высокий средний балл нутритивного риска по адаптированному опроснику STRONGkids (3,57) по сравнению с больными, госпитализированными с абдоминальной и урологической патологией (2,12 и 0,98, соответственно). Частота хронических заболеваний у этих пациентов была статистически значимо ($p<0,001$) выше, чем у детей с абдоминальной и урологической патологией (97,77% и 64,94%, соответственно).

Средние величины всех антропометрических индексов (Z-score рост/возраст, масса/возраст, ИМТ/возраст) детей с торакальной патологией имели отрицательные значения и были статистически значимо ($p<0,05$) ниже, чем у детей, поступавших с абдоминальной и урологической патологией.

Дефицит массы тела, низкорослость и острая умеренная/тяжёлая НП у пациентов, поступавших в хирургическое торакальное отделение, наблюдались у 13 (28,9%), 7 (15,6%) и 12 (26,7%) больных, соответственно, что было статистически значимо ($p<0,05$) выше, чем у пациентов с другой хирургической патологией (таблица 105).

Таблица 105. Сравнительная характеристика пациентов с хирургическими заболеваниями в зависимости от патологии (n=205)

Показатели	Хирургическая патология			p
	абдоминальная, n=97	урологическая, n=63	торакальная, n=45	
	(1)	(2)	(3)	
Средний возраст на момент госпитализации, лет, M±SD (min-max)	7,24±5,7 (4 мес-17 лет 9 мес)	6,6±5,6 (2 мес-17 лет 6 мес)	5,6±5,5 (5 мес-17 лет 6 мес)	>0,05
Средний балл нутритивного риска по адаптированному опроснику STRONGkids	2,12	0,98	3,57	<0,001*
Высокий нутритивный риск по адаптированному опроснику STRONGkids	27 (27,8)	5 (7,94)	28 (62,2)	<0,05
Наличие хронического заболевания, n (%)	63 (64,94)	60 (95,23)	44 (97,77)	p_{1-2}<0,001 p_{1-3}<0,001
Z-score рост/возраст, M±SD	-0,02±1,50	0,26±1,35	-0,58±1,69	p_{1-3}=0,031 p_{2-3}=0,002
Z-score масса/возраст, M±SD	-0,21±1,52	0,21±1,02	-1,02±1,99	<0,05
Z-score ИМТ/возраст, M±SD	-0,26±1,39	0,14±1,29	-0,79±1,65	<0,05
Z-score масса/возраст <-2 SD, n (%)	11 (11,3)	2 (3,2)	13 (28,9)	<0,001
Z-score рост/возраст <-2 SD, n (%)	6 (6,2)	4 (6,4)	7 (15,6)	p_{1-3}=0,009 p_{2-3}=0,011
Z-score ИМТ/возраст <-2 SD, n (%)	8 (8,2)	1 (1,6)	12 (26,7)	<0,001
Продолжительность госпитализации, дни, Me (Q1 – Q3)	11 (8–15)	8 (5–12)	21 (13–25)	<0,001

Примечание. *Если для уровня значимости (p) не указаны пары сравнения, то приводимое значение справедливо для всех сравниваемых пар

Продолжительность госпитализации пациентов, поступавших на лечение в хирургическое торакальное отделение, была статистически значимо выше (<0,001), чем у детей с другими хирургическими заболеваниями (рисунок 35).

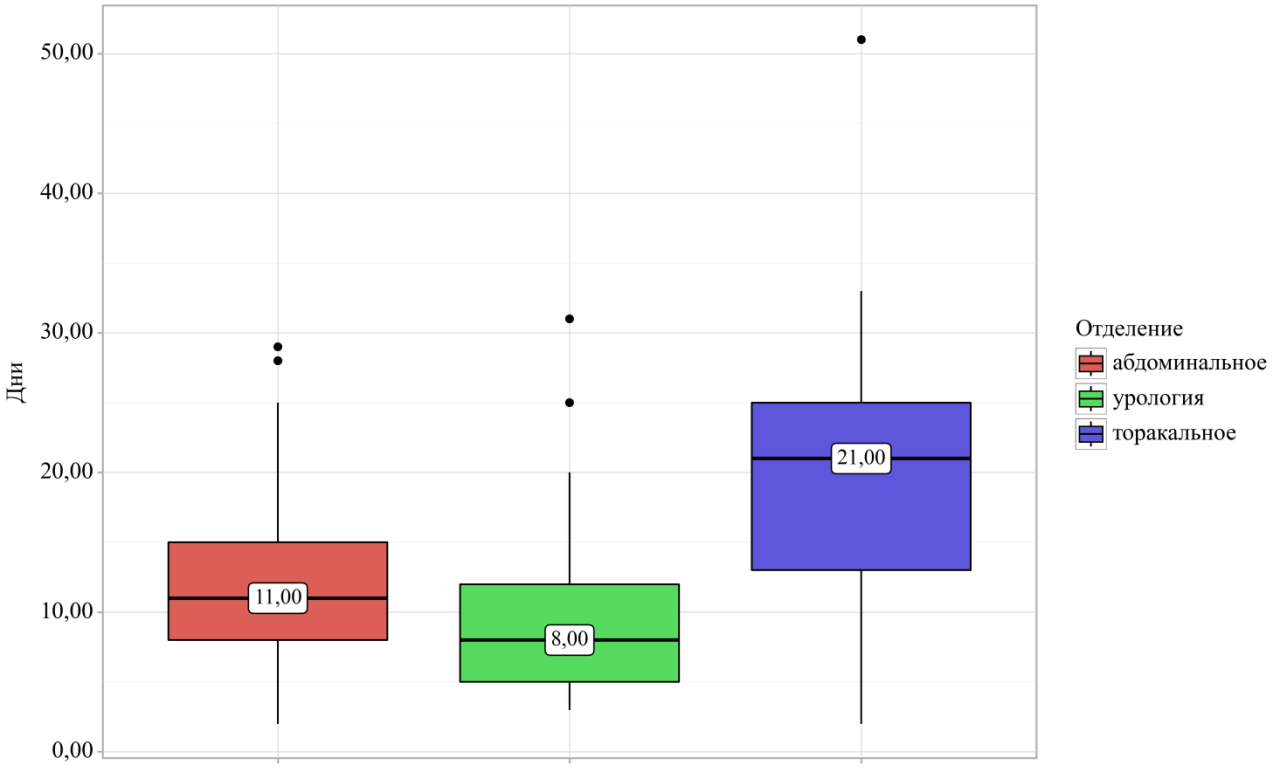


Рисунок 35. Медиана продолжительности пребывания в стационаре (дни) у детей с различной хирургической патологией

Для определения предикторов НП, хирургические больные были классифицированы на две группы: с НП (Z-score ИМТ/возраст <-2 SD) и с адекватным нутритивным статусом (Z-score ИМТ/возраст >-2 SD). На первом этапе был проведён однофакторный анализ следующих показателей: возраст на момент госпитализации, пол, характер хирургической патологии, группа нутритивного риска по адаптированному опроснику STRONGkids, наличие хронического заболевания, концентрации общего белка, альбумина, СРБ (таблица 106).

Таблица 106. Факторы риска недостаточности питания у хирургических больных – результаты однофакторного анализа

Показатель	Критерий	С НП, n=21	Без НП, n=184	p
Возраст, мес., M±m		115,6 ± 73	76,6 ± 66,4	0,015
	0-1 г. (0-12 мес.)	3 (14,3%)	26 (14,1%)	0,954
	1-3 г. (13-36 мес.)	2 (9,5%)	50 (27,2%)	<0,001
	3-7 л (37-84 мес.)	2 (9,5%)	46 (25%)	<0,001
	7-11 л (85-132 мес.)	4 (19%)	17 (9,2%)	**<0,001**
	11-15 л (133-180 мес.)	5 (23,8%)	21 (11,4%)	**<0,001**
	15-18 л (181-216 мес.)	5 (23,8%)	24 (13%)	**0,001**
Пол	М	10 (47,6%)	127 (69%)	<0,001
	Ж	11 (52,4%)	57 (30,9%)	**<0,001**
Хирургическая патология	Урологическая	1 (4,8%)	62 (33,7%)	<0,001
	Абдоминальная	8 (38%)	89 (48,4%)	0,037
	Торакальная	12 (57,1%)	33 (17,9%)	**<0,001**
Группа нутритивного риска по опроснику STRONGkids	**Низкий** 0 баллов	0	72 (39,1%)	<0,001
	Средний	5 (23,81%)	68 (37%)	0,006
	1 балл	0	15 (8,2%)	
	2 балла	2 (9,52%)	33 (17,9%)	
	3 балла	3 (14,29%)	20 (10,9%)	
	Высокий	16 (76,19%)	44 (23,9)	**<0,001**
	4 балла	4 (19,05%)	21 (11,4%)	
	5 баллов	12 (57,14%)	23 (12,5%)	
Хроническое заболевание	Есть	21 (100%)	167 (90,8%)	**0,001**
	Нет	0	17 (9,2%)	0,002
Общий белок, г/л, M±m		65,4 ± 11,4	71,5 ± 7,4	0,027
	Снижен (<51 г/л)	2 (9,5%)	0	**0,01**
Альбумин		38,4 ± 6,8	42,1 ± 5,4	0,04
	Снижен (<35 г/л)	3 (14,3%)	10 (5,4%)	**<0,001**
СРБ		11,3 ± 14,9	9,99 ±31,97	0,387
	Повышен (>5)	10 (47,6%)	40 (21,7%)	**<0,001**

На втором этапе в результате анализа методом множественной логистической регрессии установлены статистически значимые неблагоприятные предикторы острой НП: высокий (ОШ 4,3, p=0,01) и средний (ОШ 3,2, p=0,01) риски по адаптированному опроснику STRONGkids, наличие хронического заболевания (ОШ 2,0, p=0,04) и торакальной патологии (ОШ 1,2, p=0,05) - таблица 107.

Таблица 107. Предикторы острой недостаточности питания у детей с хирургической патологией

Предиктор	Отношение шансов (95%ДИ)	p
Высокий нутритивный риск по адаптированному опроснику STRONGkids	4,3 (1,3-16,0)	0,01
Средний нутритивный риск по адаптированному опроснику STRONGkids	3,2 (1,1-15,9)	0,01
Хроническое заболевание	2,0 (1,1-13,7)	0,04
Торакальная патология	1,2 (0,9-8,2)	0,05

Для полученной модели чувствительность и специфичность составили (в целом) 90% и 82%, соответственно (рисунок 36).

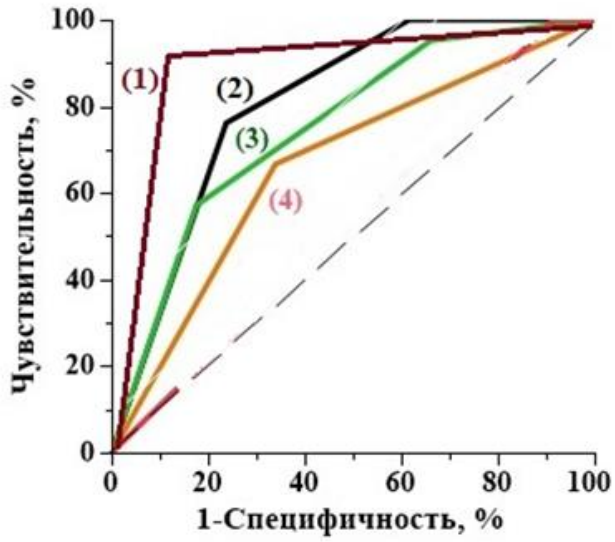


Рисунок 36. ROC-кривые для предикторов недостаточности питания: высокий (1) и средний (2) риски по опроснику STRONGkids, наличие хронического заболевания (3) и торакальная патология (4).

Таким образом, результаты этого исследования позволят выделять детей, в первую очередь нуждающихся в консультации врача-диетолога, углублённой оценке нутритивного статуса, назначении нутритивной поддержки в предоперационном периоде в зависимости от профиля заболевания.

По данным исследования представлены публикации [6, 7, 8, 51].

ГЛАВА 7. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проблема недостаточности питания у пациентов с соматическими и хирургическими заболеваниями является актуальной для педиатрии, детской хирургии и диетологии в силу её высокой распространенности и клинически значимых неблагоприятных последствий, таких как высокий риск развития инфекций и осложнений основной патологии, длительное заживление ран, задержка выздоровления и продолжительное пребывание в стационаре [162, 169, 172, 254].

По данным зарубежных исследований, частота недостаточности питания у больных детей существенно различается, зависит от классификационных подходов для её определения, вида патологии и имеет широкий диапазон от 6,1 до 32% [182].

Общепринято для оценки недостаточности питания использовать антропометрические показатели и их отклонение от медианы <-2 SD. По данным проведённого в Канаде исследования с использованием этих параметров, было показано, что 19,5% детей, поступивших в больницы, имели недостаточность питания [84].

Помимо высокой частоты недостаточности питания, еще одной проблемой является ухудшение нутритивного статуса больных детей на протяжении госпитализации. Вместе с тем, установлено, что процент пациентов, которые потеряли в весе, был в 2 раза ниже среди тех, кто получил консультацию диетолога и нутритивную поддержку [172].

В соответствии с современными рекомендациями ESPGHAN, с целью своевременного выявления недостаточности питания или риска её развития, а также для определения нуждающихся в дальнейшем обследовании диетолога, рекомендуется проводить оценку массы тела, роста и скрининг нутритивного риска, который должен быть частью первичной медицинской помощи всем детям, поступающим в стационар [169].

За рубежом для нутритивного скрининга используют различные клинические инструменты (опросники), с помощью которых оценивают текущее состояние питания ребёнка, его недавнее или предполагаемое ухудшение и тяжесть основного заболевания [170, 194].

Для возможности проведения скрининга нутритивного риска как неотъемлемой части оказания медицинской помощи больным детям, нами впервые в Российской Федерации проведена межкультурная адаптация и валидация опросника STRONGkids (Screening Tool for Risk on Nutritional Status and Growth), разработанного в 2010 году в Нидерландах [168].

Среди большого числа англоязычных инструментов скрининга, этот опросник был выбран по ряду причин: он валидирован у детей с соматическими и хирургическими заболеваниями в возрасте от 1 месяца до 18 лет, является простым и быстрым в оценке, не требующим антропометрических измерений, по результатам оценки в зависимости от группы нутритивного риска (низкий, средний, высокий) имеются рекомендации, включающие консультацию врача-диетолога, назначение нутритивной поддержки и дальнейшее наблюдение. Это опросник с большим числом валидационных исследований, который наиболее часто используется в педиатрической практике [81].

В условиях многопрофильного стационара, которым является ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, проведение нутритивного скрининга целесообразно и необходимо, т.к. есть возможности для диетологического сопровождения и нутритивной поддержки, которая обеспечивается, благодаря работе лаборатории питания здорового и больного

ребёнка, консультациям врачей-диетологов и наличию в стационаре специализированных продуктов лечебного питания.

Проведённое нами исследование состояло из двух этапов. На первом этапе был осуществлён перевод и межкультурная адаптация русскоязычной версии STRONGkids, на втором этапе - валидация адаптированного опросника с определением надёжности, чувствительности и специфичности. В одноцентровое проспективное исследование было включено 419 детей в возрасте от 1 мес до 17 лет 11 мес (медиана возраста 8 лет), поступавших на лечение в соматические (314; 74,9% пациентов) и хирургические (105; 25,1% детей) отделения Центра. Подавляющее большинство (93,6%) больных имели хронические заболевания, что характерно для Федерального центра, оказывающего высокотехнологичную медицинскую помощь самым тяжёлым пациентам. Русскоязычная версия опросника показала высокую надёжность (κ=0,84) и скорость скрининга (среднее время заполнения опросника составило 3,4 мин.), что является важным показателем при выборе инструмента скрининга для реальной клинической практики.

По результатам проведённого нутритивного скрининга с помощью адаптированной русскоязычной версии опросника STRONGkids, большинство пациентов (324; 77,3%) имело риск развития недостаточности питания, из них 279 (66,6%) - средний и 45 (10,7%) – высокий, у 95 (22,7%) детей риска недостаточности питания выявлено не было. Высокий процент детей с нутритивным риском может быть связан с большим числом пациентов с тяжёлыми хроническими заболеваниями, включенных в исследование.

Установлено, что с увеличением степени нутритивного риска по опроснику индексы антропометрических показателей (Z-scores ИМТ к возрасту и рост к возрасту) статистически значимо (p=0,05) уменьшались, а процент детей с острой и хронической недостаточностью питания статистически значимо (p=0,05) увеличивался. Частота недостаточности питания в группе высокого риска составила 66,7% и была статистически значимо выше (p=0,001),

чем в группах среднего (10,4%) и низкого (2,1%) риска. Это указывает на то, что дети из группы высокого риска в первую очередь должны быть проконсультированы врачом-диетологом и иметь возможность получить нутритивную поддержку.

Установлена *текущая* валидность русскоязычной версии опросника STRONGkids – чувствительность 100%, специфичность 24,9%, положительная прогностическая ценность 11,7%, отрицательная прогностическая ценность 100% в выявлении детей с острой недостаточностью питания и чувствительность 93,5%, специфичность 24%, положительная прогностическая ценность 9%, отрицательная прогностическая ценность 97,9% в выявлении детей с хронической недостаточностью питания. Опросник показал высокую чувствительность и низкую специфичность в выявлении детей с острой недостаточностью питания, что является хорошим результатом, когда больший процент детей попадёт в поле зрения специалиста по питанию для углублённой оценки их нутритивного статуса.

Подтверждена *прогностическая* валидность опросника - высокий нутритивный риск является независимым неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации. У детей из группы высокого нутритивного риска шансы иметь длительную (более 10 дней) госпитализацию были в 1,7 раз выше (ОШ (95% ДИ) 1,7 (0,9–3,7), p=0,05), чем у детей из группы среднего и низкого риска.

По результатам скрининга, в группе высокого нутритивного риска большинство составили пациенты с муковисцидозом - 31%, неврологическими заболеваниями (преимущественно ДЦП) - 20%, заболеваниями ЖКТ (преимущественно с воспалительными заболеваниями кишечника – болезнью Крона и язвенным колитом) - 15,7%, заболеваниями почек (преимущественно хроническая болезнь почек) - 13,3%, врождёнными пороками сердца - 4,4%. Скрининг нутритивного риска необходимо в первую очередь проводить в отделениях, где получают лечение дети данных нозологических групп.

Исследование показало, что скрининг имеет высокую эффективность - 96,5% детей с недостаточностью питания из группы высокого риска получили адекватную нутритивную поддержку, благодаря своевременному диетологическому вмешательству – и должен быть включён в комплексную оценку нутритивного статуса детей.

В результате проведенного одноцентрового когортного исследования по оценке нутритивного статуса, была установлена высокая частота недостаточности питания, ассоциированной с соматическими и хирургическими заболеваниями - 14,6%. Таким образом, каждый 7-й ребенок, поступавший на лечение, имел низкие антропометрические индексы (ИМТ/возраст или рост/возраст <-2SD), указывающие на острую или хроническую недостаточность питания. Острая НП установлена у 9,1% детей (у 5,5% умеренной и у 3,6% тяжёлой степени), хроническая недостаточность питания (задержка роста) - у 7,4% детей. У 1,9% детей отмечалось истощение на фоне низких показателей роста. Частота острой недостаточности питания у детей с соматической патологией была выше (p=0,55), чем у детей с хирургическими заболеваниями и составила 9,6 и 7,6%, соответственно, как и частота хронической недостаточности питания (p=0,741) – 7,6 и 6,7%, соответственно.

Полученные нами данные сопоставимы с результатами зарубежных исследований, в которых использовались аналогичные классификационные подходы к оценке недостаточности питания. По данным Huysentruyt K. с соавт. (2013), проводившем оценку валидности опросника STRONGkids у 368 детей с соматическими и хирургическими заболеваниями, поступавших на лечение в стационары Бельгии, 52,7% детей имели нутритивный риск, из них 7,6% - высокий (в этой группе 88,9% детей имели хронические заболевания), а частота острой недостаточности питания составила 8,7%, хронической – 7,9% [171].

В нашем исследовании недостаточность питания чаще встречалась у детей с болезнями нервной системы (43,8%), органов пищеварения

(преимущественно воспалительными заболеваниями кишечника - 19,5%), муковисцидозом (15,6%); среди пациентов хирургического профиля - у детей, поступавших в отделение заместительной почечной терапии с трансплантацией (терминальная стадия хронической болезни почек - 57,1%), нейроортопедии (40%), кардиохирургии (33,3%) и торакальной хирургии (12,5%).

Установлено, что острая недостаточность питания являлась независимым неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации, которая была в 1,3 раза выше (12 дней), чем у детей с адекватным нутритивным статусом (9 дней). Продолжительность госпитализации увеличивалась в зависимости от степени тяжести недостаточности питания, и у пациентов с умеренной НП она составила 11 (9-15) дней, а у детей с тяжёлой НП - 12 (8-17) дней.

Исследование показало, что, независимо от состояния питания при поступлении, к выписке 42,6% детей убавили в массе тела, при этом клинически значимая убыль (более 2% от массы тела при поступлении) отмечалась у 14 (12,5%) из всех потерявших в весе детей. Пациенты, убавившие в массе тела более 2%, пребывали в стационаре в 1,6 раз дольше, чем убавившие менее 2% от массы тела при поступлении - 14 и 9 дней, соответственно. Потеря массы тела в течение госпитализации – негативный фактор, подчеркивающий необходимость проведения повторного нутритивного скрининга и диетологического вмешательства.

По результатам исследования были выделены клинические группы пациентов с заболеваниями сердца, осложнёнными ХСН и со спастическими формами ДЦП, имевших в большом проценте случаев высокий нутритивный риск и нуждавшихся в проведении углублённого обследования пищевого статуса, выявлении недостаточности питания и разработке алгоритмов нутритивной поддержки с учётом возраста, степени тяжести недостаточности питания, патогенеза заболевания.

Оценка нутритивного статуса проведена у 372 детей с кардиологическими заболеваниями, в возрасте от 1 мес. до 16 лет (медиана возраста 2 года 4 мес.), из них 264 (71%) пациента с различными фенотипами кардиомиопатий и 108 (29%) детей с врожденными пороками сердца. По результатам нутритивного скрининга с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids, более трети больных (146; 39,4%) имели высокий нутритивный риск и требовали консультации врача-диетолога.

В данной группе пациентов острая НП имела высокую частоту (26,8%) – каждый 4-й ребёнок поступал на лечение с умеренным/тяжёлым дефицитом массы тела относительно роста, который отрицательно коррелировал со стадией хронической сердечной недостаточности - с увеличением стадии ХСН антропометрические индексы Z-скор масса/рост и ИМТ/возраст снижались.

Частота острой умеренной и тяжёлой недостаточности питания различалась в зависимости от типа КМП и у детей с ДКМП составила 35%, что статистически значимо ($p < 0,001$) выше, чем при РКМП (12,5%). Хроническая недостаточность питания установлена у 12,5% больных с РКМП и у 4% детей с ГКМП ($p < 0,05$).

У детей с ВПС выявлялась высокая частота острой недостаточности питания - 25% (17,6% умеренной и 7,4% тяжёлой степени) и в 13,9% хроническая НП, особенно у детей старшего возраста. Наши данные сопоставимы с представленными в мета-анализе по оценке общемировой распространенности недостаточности питания у детей с ВПС в дооперационном периоде, где частота истощения составила 24,8%, задержки роста - 24,4% [128].

В рамках комплексного обследования детей с ХСН проанализированы показатели белков сыворотки крови (общий белок, альбумин, преальбумин, СРБ). Установлено, что независимо от наличия/отсутствия недостаточности питания, они имели средневозрастные значения. Это согласуется с результатами отечественных исследований [48, 52] и современной концепцией,

что сывороточные белки не являются маркёрами недостаточности питания [139].

В результате исследования установлены факторы риска развития острой умеренной/тяжёлой недостаточности питания у детей с кардиомиопатиями и врождёнными пороками сердца - наличие ХСН 2Б ст., клинических симптомов, таких как слабость/вялость, отказ от еды/сниженный аппетит, одышка при кормлении, прекращение приёма пищи, ранний возраст на момент заболевания (до 3 лет), высокая концентрация про-натрийуретического пептида proBNP (>1500 пг/мл), низкая фракция выброса по Симпсону (<36%). Эти факторы должны настораживать детских кардиологов относительно риска недостаточности питания и указывать на необходимость своевременной консультации врача-диетолога.

Среди детей 1-го года жизни с ХСН острая умеренная и тяжёлая недостаточность питания имела высокую частоту и отмечалась у 53% детей (у 65,6% детей с ВПС и у 50% детей с ДКМП), в связи с чем пациенты грудного возраста с заболеваниями сердца и ХСН должны в первую очередь проходить нутритивный скрининг, оценку пищевого статуса при поступлении на лечение в стационар, получать диетологическое сопровождение и диетотерапию недостаточности питания.

Учитывая высокую частоту НП у детей первого года жизни с заболеваниями сердца, этим пациентам в исследовании было уделено особое внимание. Грудное вскармливание как «биологическая норма» требует его поддержки и сохранения у данной категории пациентов. Однако, учитывая особенности состава грудного молока (высокое содержание воды, низкое содержание белка), обеспечение пищевыми веществами и энергией детей первого полугодия жизни на исключительно грудном вскармливании в условиях вынужденного ограничения объёма потребляемой жидкости, становится проблематичным. Нами был разработан способ оптимизации нутритивного статуса детей первого полугодия жизни, позволяющий

обеспечить ребёнка необходимым количеством пищевых веществ и энергии и сохранить грудное вскармливание. Повышение пищевой и биологической ценности сцеженного материнского молока осуществляли индивидуально путём добавления сухой адаптированной начальной молочной смеси. Этот способ подтверждён патентом на изобретение.

Для детей на искусственном вскармливании предложены подходы по коррекции НП за счёт использования различных смесей для недоношенных детей и высококалорийной высокобелковой смеси для энтерального питания детей 1-го года жизни.

Разработанный алгоритм диетологического сопровождения и нутритивной поддержки детей первого полугодия жизни с ХСН и недостаточностью питания, показал свою эффективность - частота острой умеренной и тяжёлой недостаточности питания статистически значимо ($p<0,001$) снизилась в 2,2 раза - с 53% в начале исследования до 23,7% через 6 месяцев диетотерапии. Тяжёлой недостаточности питания к концу наблюдения не отмечалось.

Для пациентов старше 1 года с заболеваниями сердца, осложнёнными ХСН, разработан алгоритм коррекции недостаточности питания с использованием полимерных гиперкалорийных лечебных смесей, показавший свою эффективность. Через 6 месяцев диетотерапии частота острой умеренной/тяжёлой недостаточности питания снизилась с 7 до 4,2%, в 2 раза (с 8,5 до 4,25%) сократилось число детей с хронической НП. В исследовании доказано, что проведение диетотерапии в течение 6 месяцев является недостаточным периодом для этой гетерогенной возрастной группы пациентов, в связи с чем у пациентов с сохранявшейся тяжёлой недостаточностью питания он был продлён до её полного купирования и составил более 12 месяцев.

Особый интерес в исследовании представляла разработка методов диетологической коррекции недостаточности питания у детей с врождёнными пороками сердца после операции Фонтена. Среди 16 включённых в исследование пациентов, у 8 имелось осложнение - белок-теряющая

энтеропатия, состояние, которое клинически проявлялось диареей, отёками лица и конечностей, асцитом, гепатоспленомегалией, увеличением окружности живота, одышкой, снижением общего белка и альбумина в крови. Гипопротеинемия, гипоальбуминемия, как и повышение альфа-1-антитрипсина в кале, являются биохимическими маркёрами белок-теряющей энтеропатии.

Оценка данных антропометрии показала, что хроническая недостаточность питания имелась у 5 (31%) больных, из них у 4-х детей с БТЭ. Для адекватной оценки нутритивного статуса детей с БТЭ нами использовался показатель окружность плеча, которую измеряли с помощью ленты с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children's Mercy). Острая недостаточность питания по показателю ОСТП/возраст отмечалась у 50% детей, смешанная форма (значения рост/возраст и ОСТП/возраст <-2 SD одновременно) в 25% случаев.

Для пациентов со сложными ВПС после операции по Фонтену, осложнёнными белок-теряющей энтеропатией, была разработана бессолевая низкожировая (содержание жира 25% от энергоценности рациона) диета с повышенным содержанием белка (≥2 г/кг/сут), в составе которой впервые были использованы специальные низкожировые смеси и жировые модули СЦТ. Включение разработанной диеты в комплексное лечение больных позволяет добиться улучшения показателей белкового обмена, нормализации нутритивного статуса, улучшения общего состояния детей.

Оценка пищевого статуса детей с ДЦП и выявление недостаточности питания представляет значительные трудности для врачей ввиду особенностей заболевания, гетерогенности тяжести двигательных нарушений внутри одной нозологической формы, наличия коморбидных состояний.

В настоящее время отсутствует консенсус по диагностике недостаточности питания у этих больных, в связи с чем нами была проведена сравнительная оценка антропометрических показателей с помощью стандартов ВОЗ в зависимости от уровня GMFCS и с использованием специфических кривых

роста, разработанных для детей с ДЦП [101], а также при помощи дополнительных методов исследования - измерение ОСТП, толщины кожно-жировых складок с расчётом процента жировой массы и биоимпедансометрии.

В исследование был включен 261 ребёнок со спастическим ДЦП, находившийся на реабилитации в Центре, у большинства (79%) из которых имелись умеренные и тяжёлые двигательные нарушения (GMFCS III-V уровни). По результатам нутритивного скрининга, высокий риск недостаточности питания был установлен у большинства (67,8%) пациентов.

При оценке антропометрических показателей по стандартам ВОЗ, острая недостаточность питания была установлена у 39,1% детей, преимущественно тяжёлой степени (26,4%), хроническая (задержка роста) - у 25,7% больных, дефицит массы тела - у 44,8% детей. У 16,5% пациентов показатели ИМТ и роста были <-2 SD. При оценке с помощью специфических кривых роста Brooks J. недостаточность питания определена только у 8% детей, задержки роста установлено не было. Отмечено удовлетворительное согласие между кривыми роста (ВОЗ и предназначенными для детей с ДЦП) в оценке антропометрических данных и выявлении недостаточности питания (масса тела <10 перцентиля) только у детей с уровнем GMFCS I-II.

Таким образом, установлено, что показатели роста пациентов со спастическим ДЦП значимо отличаются от таковых у здоровых детей, а оценка по стандартам ВОЗ имеет слабую корреляцию со специфическими кривыми роста для детей с ДЦП, которые можно использовать для оценки антропометрических показателей и скрининга недостаточности питания у детей с умеренными-тяжёлыми двигательными нарушениями (GMFCS III-V).

Для скрининга острой недостаточности питания у детей со спастическим ДЦП была проведена оценка ОСТП, низкие значения которой (Z-score <-2 SD) были установлены у 33,3% детей. Впервые для скрининга использована лента с цветовой шкалой оценки Z-score (MUAC Z-score tape, Children’s Mercy), которая является простым и удобным инструментом, в том числе, когда

взвешивание и измерение роста ребёнка недоступно или затруднительно. Частота НП, установленной с использованием ленты (MUAC Z-score tape, Children's Mercy), была сопоставима с частотой в результате оценки Z-score ИМТ/возраст и составила 33,3% и 39,1%, соответственно (p=0,218). В исследовании Пырьевой Е.А. с соавт. (2023), в группе больных с различными неврологическими заболеваниями (эпилепсия, ДЦП, врождённые аномалии развития нервной системы) недостаточность питания (Z-score ИМТ к возрасту <-2) была выявлена у 12,6% детей, по данным измерения ОСТП - у 23,3%. Была показана высокая чувствительность и специфичность MUAC-метода в диагностике недостаточности питания у обследованных детей, составившая 94,9% и 81,1%, соответственно [43].

Из-за изменения состава тела у детей с ДЦП оценка жировой и мышечной массы на основании показателя ИМТ является проблематичной, а необходимость нутритивной поддержки не должна определяться исключительно с использованием этого показателя [259].

В соответствии с рекомендациями ESPGHAN проведена калиперометрия кожно-жировых складок (над трицепсом, под лопаткой) и расчёт процента жировой массы у 79 пациентов старше 8 лет (55 мальчиков и 24 девочки). Установлено, что средние значения процента жировой массы соответствовали норме (у мальчиков 24,81±6,11%, у девочек 28,65±5,96%), с увеличением уровня GMFCS масса тела мальчиков и девочек уменьшалась, а процент жировой массы, напротив, увеличивался преимущественно у девочек. В сравнении со здоровыми детьми, пациенты с ДЦП имели меньшую мышечную массу и более высокий процент жировой массы, из-за меньшей общей массы тела, что согласуется с данными зарубежных исследований [312].

Биоимпедансное исследование компонентного состава тела у 30 детей с ДЦП старше 6 лет в зависимости от уровня GMFCS (14 детей с GMFCS I-III и 16 пациентов с GMFCS IV-V) показало, что при статистически значимо более низких антропометрических индексах у пациентов с тяжёлыми двигательными

нарушениями средние значения процента жировой, скелетно-мышечной и активной клеточной массы статистически значимо не различались. Средний процент жировой массы у детей с ИМТ<-2 SD был статистически значимо ниже, а процент скелетно-мышечной массы выше, чем у детей с ИМТ>-2 SD.

У детей с ДЦП показатель процента жировой массы следует использовать с осторожностью при попытке достичь «здорового» процента жира в организме, т.к. назначение низкокалорийных диет приведёт к еще большему сокращению потребления макро- и микронутриентов.

Актуальной проблемой для детей с ДЦП является безопасность и эффективность кормления из-за псевдобульбарных нарушений и дисфагии. Оценка по шкале EDACS у 227 пациентов старше 3-х лет показала, что с увеличением тяжести ДЦП (уровня GMFCS) увеличивалась степень нарушения приёма пищи и жидкости ($r=0,737$; $p<0,001$). Потребление пищевых веществ (ккал) у детей с GMFCS IV-V было статистически значимо ($p=0,009$) ниже в сравнении с детьми с GMFCS I-III, которое составило 70 и 82% от НФП, соответственно.

Для установления недостаточности питания и назначения нутритивной поддержки детям с ДЦП решающими были данные всесторонней оценки пищевого статуса, включающие клинические показатели недостаточности питания, и указание на убыль или отсутствие прибавки массы тела за последние 2-3 мес.

По результатам комплексного обследования недостаточность питания различной степени установлена у 85 (32,6%) детей, что являлось показанием для назначения персонифицированной нутритивной поддержки, способ проведения которой определялся возможностью безопасного и эффективного приёма пищи. У большинства (75; 88%) детей нутритивная поддержка проводилась с использованием сухих и жидких, готовых к употреблению, специализированных продуктов лечебного питания методом сипинга, у 10 (12%) детей путем зондового питания через гастростому. Проведенная

нутритивная поддержка у детей с ДЦП доказала свою эффективность в виде улучшения общего состояния, отсутствия аспирационного синдрома, прибавки массы тела, роста, удовлетворенности родителей процессом кормления их детей. Была разработана и подтверждена патентом на изобретение композиция для приготовления безмолочного продукта лечебного питания на мясорастительной основе для питания детей старше трех лет через зонд или гастростому.

С целью профилактики, выявления и своевременной коррекции нутритивных нарушений с привлечением мультидисциплинарной команды специалистов, таких как врач-диетолог и логопед, была проведена адаптация и валидация русскоязычной версии инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST). В результате была создана русскоязычная версия опросника, которая сохранила функциональную, структурную и операционную эквивалентность.

В процессе валидации была установлена высокая надёжность опросника (κ=0,91 [95%ДИ 0,80 – 1,0], p=0,001), чувствительность 73,7% и специфичность 83,7% в выявлении детей со значительными нарушениями безопасности приёма пищи и питья (EDACS IV-V), что позволило рекомендовать широкое использование опросника у пациентов с ДЦП, поступающих на реабилитацию в стационар.

Пациенты с хирургическими заболеваниями – неотъемлемая часть детей, поступающих на лечение в многопрофильный стационар. Особенностью оказания помощи хирургическим пациентам с хроническими заболеваниями в нашем Центре является тот факт, что больные преимущественно госпитализируются для проведения многоэтапных реконструктивно-пластических операций в связи с пороками развития различных органов и систем. Многократные оперативные вмешательства увеличивают риск развития или усугубляют недостаточность питания. В связи с этим, для выявления

нуждающихся в предоперационной нутритивной поддержке, было проведено исследование по оценке предикторов недостаточности питания у 205 хирургических пациентов, поступавших на лечение с абдоминальной, урологической и хирургической торакальной патологией.

Проведённое исследование показало, что у данной категории пациентов в предоперационном периоде частота острой умеренной и тяжёлой недостаточности питания составила 10,2%, хронической НП – 8,3%. Хирургические пациенты – неоднородная группа больных, среди которых частота недостаточности питания может варьировать в зависимости от основной патологии. У детей, поступавших на лечение в хирургическое торакальное отделение, частота недостаточности питания была статистически значимо выше, чем у больных других групп и составила 26,7% для острой формы и 15,6% для хронической, в то время как у пациентов с абдоминальной хирургической патологией 8,2 и 6,2%, с урологической – 1,6 и 6,4%, соответственно.

Установлено, что наличие недостаточности питания является неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации, которая была в 1,4 раза выше у хирургических пациентов с острой недостаточностью питания, чем у детей с адекватным нутритивным статусом. Это указывает на необходимость проведения нутритивного скрининга при поступлении больных в хирургический стационар с целью выявления нуждающихся в углублённой оценке пищевого статуса и назначении нутритивной поддержки.

Нутритивный скрининг с использованием русскоязычной версии опросника STRONGkids показал, что из 205 хирургических пациентов, поступивших на лечение, 29,3% детей имели высокий нутритивный риск, частота которого различалась в зависимости от вида нозологии, он выявлялся у 62,2% детей с торакальной, у 27,8% детей с абдоминальной и только у 7,9%

детей с урологической патологией. Средний риск развития недостаточности питания выявлен у 35,6% пациентов.

В результате множественного регрессионного анализа было установлено, что шансы иметь нутритивную недостаточность в 3,2 раза выше у пациентов со средним нутритивным риском, чем у детей без риска.

Исследование показало, что хирургические пациенты с хроническими заболеваниями, с высоким и средним нутритивным риском по адаптированному опроснику STRONGkids и поступающие на лечение в торакальное хирургическое отделение, в первую очередь нуждаются в консультации врача-диетолога, всесторонней оценке пищевого статуса и решении вопроса о назначении энтеральной нутритивной поддержки в предоперационном периоде.

В ходе исследования были разработаны и применены на практике 4 алгоритма диагностики, диетотерапии и профилактики недостаточности питания у детей с различными заболеваниями, показавшие свою эффективность.

Таким образом, доказано, что диетологическое сопровождение и индивидуальная, адекватно и своевременно организованная нутритивная поддержка с использованием разработанных нами способов оптимизации нутритивного статуса и диет, включающих современные специализированные продукты лечебного питания, позволяют добиться улучшения общего состояния, клинических проявлений заболевания, коррекции недостаточности питания, значимой положительной динамики показателей физического развития детей.

Результаты исследования позволили сформулировать выводы и практические рекомендации.

ВЫВОДЫ

1. Адаптированная и валидированная русскоязычная версия опросника STRONGkids для оценки нутритивного риска имеет высокую надёжность, скорость оценки, чувствительность 100%, специфичность 24,9% в выявлении детей с острой недостаточностью питания. Высокий нутритивный риск является независимым неблагоприятным фактором увеличения продолжительности госпитализации.
2. По результатам скрининга нутритивного риска 77,3% госпитализированных детей имеют риск недостаточности питания, из них 10,7% - высокий. В группе высокого нутритивного риска большинство (66,7%) больных уже имеют недостаточность питания. Высокий нутритивный риск характерен для детей с муковисцидозом, детским церебральным параличом, воспалительными заболеваниями кишечника.
3. Ассоциированная с хроническими заболеваниями недостаточность питания имеет высокую частоту - 14,6% (острая у 9,1%, хроническая у 7,4%, смешанная форма - у 1,9% пациентов) и зависит от нозологии. Высокая частота недостаточности питания отмечается у пациентов с болезнями нервной системы (43,8%) и нейроортопедической патологией (40%), с кардиохирургической патологией (33,3%), болезнями органов пищеварения (19,5%). Медиана продолжительности госпитализации детей с острой недостаточностью питания в 1,3 раза выше ($p=0,01$), чем у детей с адекватным нутритивным статусом.
4. У детей с кардиологическими заболеваниями, осложнёнными ХСН, острая недостаточность питания имеет высокую частоту (26,8%), которая максимальна у детей первого года жизни (53%) и зависит от стадии ХСН. Установлены предикторы острой умеренной/тяжёлой недостаточности питания: ХСН 2Б ст., клинические симптомы - слабость/вялость, отказ от еды/сниженный аппетит, одышка при кормлении, прекращение приёма пищи, ранний возраст на момент заболевания (до 3 лет), высокая

концентрация про-натрийуретического пептида proBNP (>1500 пг/мл), низкая фракция выброса по Симпсону (<36%).

5. Разработанные дифференцированные по возрасту подходы к назначению лечебного питания у детей с ХСН являются эффективными, что подтверждается снижением в 2 раза частоты острой и хронической недостаточности питания через 3-18 месяцев от начала диетотерапии.
6. Дети со спастическим церебральным параличом имеют более низкие антропометрические показатели по сравнению со здоровыми сверстниками при оценке по стандартам ВОЗ: задержку роста - 25,7%, дефицит массы тела - 44,8%, острую недостаточность питания - 39,1%, преимущественно за счёт тяжёлой степени (26,4%). С увеличением тяжести двигательных нарушений все антропометрические показатели снижаются.
7. Установлено удовлетворительное согласие между стандартами роста ВОЗ и специфическими кривыми роста для детей с ДЦП в оценке антропометрических данных и выявлении недостаточности питания у пациентов с уровнем GMFCS I-II (κ=0,28 [95%ДИ -0,23-0,63], $p<0,05$), при уровнях GMFCS III-V согласие отсутствовало (κ=0). У детей с умеренными/тяжёлыми двигательными нарушениями (GMFCS III-V) специфические кривые роста для детей с ДЦП могут быть полезны для скрининга недостаточности питания.
8. У пациентов с ДЦП, независимо от возраста и пола, питание дефицитно по калорийности (77% от норм физиологических потребностей) при нормальном содержании белка (16% от общей калорийности). Потребление пищевых веществ у детей с уровнем GMFCS IV-V статистически значимо ниже, чем с уровнем GMFCS I-III и составляет 70% и 82% от норм физиологических потребностей, соответственно.
9. Русскоязычная версия «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с ДЦП

(FNST)» имеет высокую надёжность, чувствительность 73,7% и специфичность 83,7% в выявлении детей со значительными нарушениями безопасности приёма пищи и питья (EDACS IV-V).

10. У детей с хирургической патологией предикторами недостаточности питания являются: высокий и средний риски по адаптированному опроснику STRONGkids, наличие хронического заболевания и операции торакального профиля.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам, поступающим на лечение в многопрофильные педиатрические стационары, с целью выявления риска недостаточности питания, рекомендуется проводить нутритивный скрининг с помощью валидированной русскоязычной версии опросника STRONGkids.
2. Нутритивный скрининг в первую очередь рекомендуется проводить у детей с муковисцидозом, неврологическими заболеваниями, воспалительными заболеваниями кишечника (болезнью Крона и язвенным колитом), заболеваниями сердца, осложнёнными ХСН, торакальной хирургической патологией.
3. У всех детей при госпитализации в многопрофильный стационар обязательно измерение массы тела и роста с последующей оценкой антропометрических показателей (Z-score масса/возраст, рост/возраст, масса/длина или ИМТ/возраст) по стандартам ВОЗ. У пациентов, имеющих несколько антропометрических измерений, должна учитываться их динамика.
4. Детям, у которых невозможно измерить массу тела или рост, для оценки нутритивного статуса необходимо измерять альтернативные показатели (окружность средней трети плеча, длины сегментов конечностей).
5. Дети, имеющие высокий нутритивный риск по результатам скрининга или массу тела, рост, ИМТ, ОСТП <-2SD, а также указания на потерю или отсутствие прибавки массы тела, нуждаются в консультации врача-

диетолога, углублённой оценке пищевого статуса и назначении персонифицированной нутритивной поддержки.

6. У детей с ДЦП для выявления необходимости консультации врача-диетолога и/или логопеда рекомендуется использовать адаптированную и валидированную русскоязычную версию «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания (FNST)».
7. Среди хирургических пациентов скрининг нутритивного риска в первую очередь должен проводиться у больных торакального профиля. Пациенты со средним и высоким риском по результатам скрининга нуждаются в консультации врача-диетолога и предоперационной нутритивной поддержке.
8. Разработанные алгоритмы диетологического сопровождения рекомендуется внедрить в работу многопрофильных педиатрических стационаров для выявления детей с недостаточностью питания/риском её развития с целью своевременного назначения диетологических мероприятий.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоров'я. 1988. 328 с.
2. Боровик Т.Э., Бушуева Т.В., Звонкова Н.Г., Гусев А.А., Тимофеева А.Г., Яцык С.П., Фисенко А.П. Композиция для приготовления продукта энтерального зондового лечебного питания на мясорастительной основе детей старше трех лет. Патент на изобретение RU 2792746 C1, дата регистрации охранного документа - 23.03.2023.
3. Боровик Т.Э., Бушуева Т.В., Сытьков В.В., Звонкова Н.Г., Степанова Т.Н., Семенова Н.Н., Яцык С.П., Дьяконова Е.Ю. Способ профилактики нутритивной недостаточности у детей с болезнью Гиршпрунга. Патент на изобретение RUS 2694839, дата регистрации охранного документа - 16.08.2018.
4. Боровик Т.Э., Звонкова Н.Г., Бушуева Т.В., Скворцова В.А., Басаргина Е.Н., Гандаева Л.А. Способ оптимизации нутритивного статуса у детей первого полугодия жизни с хронической сердечной недостаточностью. Патент на изобретение RU 2643765 C1, дата регистрации охранного документа - 05.02.2018.
5. Боровик Т.Э., Скворцова В.А., Лукоянова О.Л., Яцык Г.В., Пырьева Е.А., Гмошинская М.В., Булатова Е.М., Сорвачева Т.Н., Захарова И.Н., Белоусова Т.В., Звонкова Н.Г., Бушуева Т.В., Нетребенко О.К., Казюкова Т.В., Мироненко И.И., Рославцева Е.А., Гусева И.М., Фурцев В.И. Консенсус по вопросам вскармливания детей первого года жизни, вошедшим в обновленную редакцию "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации" (2019). Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2019; 98 (1): 210-216.
6. Боровик Т.Э., Фомина М.В., Яцык С.П., Звонкова Н.Г., Бушуева Т.В., Рославцева Е.А., Гусев А.А., Казюкова Т.В., Фисенко А.П., Скворцова В.А.,

Сытьков В.В. Оценка нутритивного статуса и рисков развития недостаточности питания у детей в стационаре хирургического профиля. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2022; 101 (2): 103-112.

7. Боровик Т.Э., Фомина М.В., Яцык С.П., Бушуева Т.В., Звонкова Н.Г., Гусев А.А., Скворцова В.А., Соколов И., Гусева И.М., Фисенко А.П., Алхасов А.Б. Недостаточность питания у детей с хирургической патологией. Российский педиатрический журнал. 2023; 26(2): 82-88.
8. Боровик Т.Э., Фомина М.В., Яцык С.П., Бушуева Т.В., Звонкова Н.Г., Гусев А.А., Скворцова В.А., Соколов И., Гусева И.М., Фисенко А.П., Алхасов А.Б. Энтеральная нутритивная поддержка детей с хирургической патологией в периоперационном периоде. Российский педиатрический журнал. 2023; 26 (3): 168-177.
9. ВОЗ. Здоровое питание. Информационный бюллетень. 31 августа 2018 - [электронный ресурс]: URL: https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/healthy-diet.
10. Гандаева Л.А. Нарушения нутритивного статуса и возможности его коррекции у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью: автореферат дис. ... кандидата медицинских наук/ Гандаева Лейла Ахатовна / Науч. центр здоровья детей РАМН. Москва, 2016. -
11. Гандаева Л.А., Басаргина Е.Н., Боровик Т.Э., Звонкова Н.Г. Возможности коррекции нутритивного статуса у детей с врождёнными пороками сердца. Казанский медицинский журнал. 2015; 96(4): 654-659.
12. Гандаева Л.А., Боровик Т.Э., Басаргина Е.Н., Звонкова Н.Г., Скворцова В.А., Семенова Н.Н., Степанова Т.Н., Бушуева Т.В. Актуальность оценки нутритивного статуса у детей с хронической сердечной недостаточностью. Вопросы современной педиатрии. 2015; 14(6): 699-705.
13. Детский церебральный паралич и эпилепсия. Современные подходы к лечению. Методические рекомендации №27. ГБУЗ «Научно-практический

центр детской психоневрологии» Департамента здравоохранения г. Москвы. Москва, 2016 г.

14. Детский церебральный паралич у детей. Клинические рекомендации Союза педиатров России. 2016 - [электронный ресурс]: URL: https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/deystvuyushchie-klinicheskie-rekoMendatsii/%D0%94%D0%A6%D0%9F%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0%20%D1%81%20%D0%BA%D0%BE%D0%BC%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0%D1%80%D0%B8%D1%8F%D0%BC%D0%B8%20%D0%B8%D1%81%D0%BF%D1%80.%20v3.pdf
15. Единственный желудочек сердца. Клинические рекомендации Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России. 2022 – [электронный ресурс]: URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recoMend/44_2
16. Ерпулева Ю.В. Эффективность нутритивной поддержки у детей в критических состояниях: специальность 14.00.09: диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Ерпулева Юлия Владимировна. – Москва, 2006. – 217 с.
17. Завьялова А. Н. Нутритивный статус детей с дисфагией и его коррекция: диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Завьялова Анна Никитична. Санкт-Петербург. - 2023. – 314 с.
18. Завьялова А.Н., Новикова В.П., Кликунова К.А. Нутритивный статус и проблемы при кормлении у детей с дисфагией и детским церебральным параличом, находящихся в разных социальных условиях. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2022; 2 (198): 21-29.
19. Захарова И.Н., Дмитриева Ю.А., Сугян Н.Г., Симакова М.А. Недостаточность питания в практике педиатра: дифференциальная диагностика и возможности нутритивной поддержки. Медицинский совет. 2019; (2): 200-208.

20. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Ульбашев А.Х., Огай Т.А., Суслопарова П.С., Тепоян А.М. и др. Перевод и межкультурная адаптация «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (FNST)». Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2024; 103 (3): 87–95.
21. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Скворцова В.А., Бушуева Т.В., Лукоянова О.Л., Рославцева Е.А., Казюкова Т.В., Гусева И.М. Современные подходы к оценке нутритивного статуса детей первого года жизни (в рамках новой редакции "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации"). Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2019; 98(1): 216-222.
22. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Скворцова В.А., Фисенко А.П., Бушуева Т.В., Лукоянова О.Л., Рославцева Е.А., Казюкова Т.В., Гусева И.М., Маслова Н.А. Недостаточность питания у детей первого года жизни (в рамках новой редакции «Программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации»). Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2020;99(2):190-198.
23. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Маслова Н.А., Фомина М.В. Возможности использования показателя окружности средней трети плеча для скрининга недостаточности питания у детей. Вопросы детской диетологии. 2021; 19(6): 68–74.
24. Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Черников В.В., Гемджян Э.Г., Яцык С.П., Фисенко А.П., Винярская И.В., Антонова Е.В. Адаптация и валидация русскоязычной версии опросника STRONGkids для оценки нутритивного риска у детей. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2022; 101 (4): 156-164.
25. Камалова А.А., Рахмаева Р.Ф., Ахмадуллина Э.М., Басанова Л.И. Оценка эффективности коррекции нутритивного статуса у детей с детским

церебральным параличом. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2021; 66 (4): 135-140.

26. Кистозный фиброз (муковисцидоз). Клинические рекомендации Минздрава России 2021 - [электронный ресурс]: URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recoMend/372_2
27. Клиническая диетология детского возраста: Руководство для врачей/ Под ред. проф. Т.Э.Боровик, проф. К.С.Ладодо.- 2-е изд., перераб. И доп. – М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2015.- 720 с.
28. Лейдерман И.Н., Грицан А.И., Заболотских И.Б., Мазурок В.А., Поляков И.В., Потапов А.Л., Сытов А.В., Ярошецкий А.И. Периоперационная нутритивная поддержка. Методические рекомендации Федерации анестезиологов и реаниматологов. Вестник интенсивной терапии имени А.И. Салтанова. 2022; 4: 7–20.
29. Лукоянова О.Л., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Басаргина М.А., Самсонова А.Н., Ивардава М.И., Волхонская А.Е., Скворцова В.А., Бушуева Т.В., Рославцева Е.А., Звонкова Н.Г. Индивидуальный банк грудного молока как стандартная операционная процедура в практике неонатальной службы. Медицинский оппонент. 2021; 4: 65-70.
30. Макарова С.Г., Емельяшенков Е.Е., Фисенко А.П., Мурашкин Н.Н., Вершинина М.Г., Семикина Е.Л., и др. Антропометрические показатели и нутритивный статус детей с тяжелой формой атопического дерматита и пищевой аллергией. Вопросы детской диетологии. 2022; 20 (5): 16-26.
31. Максимычева Т.Ю., Кондратьева Е.И., Сорвачева Т.Н. Оценка и коррекция нутритивного статуса у детей с муковисцидозом. Вопросы практической педиатрии. 2018; 13(5): 24-32.
32. Мартинчик А.Н., Маев И.В., Петухов А.Б. Питание человека (Основы нутрициологии). Под ред. Профессора А.Н.Мартинчика.- М.: ГОУ ВУНМЦ МЗ РФ, 2002. – 576 с.

33. Маслова Н.А., Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Кузенкова Л.М., Черников В.В., Казюкова Т.В., Бушуева Т.В. Особенности нутритивного статуса у детей со спастическими формами детского церебрального паралича. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2021; 100 (6): 132-142.
34. Маслова Н.А., Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Фисенко А.П., Кузенкова Л.М., Черников В.В., Бушуева Т.В., Яцык С.П., Гусев А.А. Организация нутритивной поддержки детей со спастическими формами детского церебрального паралича. Российский педиатрический журнал. 2022; 25 (1): 4-11.
35. Национальная программа по оптимизации обеспеченности витаминами и минеральными веществами детей России: (и использованию витаминных и витаминно-минеральных комплексов и обогащенных продуктов в педиатрической практике) / Союз педиатров России [и др.]. – М.: ПедиатрЪ, 2017. – 152 с.
36. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации: Методические рекомендации. — М.: Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека, 2021.—72 с.
37. Оптимизация нутритивной поддержки в комплексном лечении детей с хирургической патологией; под ред. А.П.Фисенко/ Монография. Москва: ООО «Издательство медицинское информационное агентство», 2022. – 144 с.
38. Организационные принципы создания индивидуального банка грудного молока в медицинских учреждениях и домашних условиях / Учебное пособие под ред. Лукояновой О.Л., Боровик Т.Э., Фисенко А.П.— М.: Деловая полиграфия, 2023. — 60 с.
39. Организация лечебного питания детей в стационарах: Пособие для врачей. – М.: ЭВИТА-Проф, 2001. – 240 с.

40. Оценка пищевого статуса, способы его коррекции и принципы нутритивной поддержки у детей с детским церебральным параличом. – М.: «Группа «Развитие», 2023. – 120 с.
41. Пак Л.А. Мультидисциплинарное сопровождение детей с детским церебральным параличом: диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Пак Лалэ Алиевна. Москва. - 2019. – 393 с.
42. Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации: методические рекомендации/ ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.- М.: б.и., 2019. – 112 с.
43. Пырьева Е.А., Сафронова А.И., Тимошина М.И., Нетунаева Е.А. Методы оценки нутритивного статуса у детей с неврологическими заболеваниями. Вопросы детской диетологии. 2023; 21(6): 38-43.
44. Рославцева Е.А., Боровик Т.Э., Скворцова В.А., Бушуева Т.В., Звонкова Н.Г., Лукоянова О.Л., Гусева И.М., Симонова О.И., Буркина Н.И., Соколов И., Никишина И.Ю. Способ вскармливания детей раннего возраста, больных муковисцидозом. Патент на изобретение RU 2639450 C1, дата регистрации охранного документа - 21.12.2017.
45. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (2): 126–133.
46. Семенова К.А., Мастюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детского церебрального паралича. М.: Медицина. 1972. - 328 с.
47. Скурихин И.М., Тутельян В.А. Таблицы химического состава и калорийности российских продуктов питания: справочник. - М.: ДеЛи принт, 2008. - 276 с.
48. Соколов И. Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом: диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Соколов Ина, 2021. – 193 с.

49. Сорвачева Т.Н., Мартинчик А.Н., Пырьева Е.А. Комплексная оценка фактического питания и пищевого статуса детей и подростков: учебное пособие/ Т.Н.Сорвачева, А.Н.Мартинчик, Е.А.Пырьева; ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования». – М.: ГБОУ ДПО РМАПО, 2014. – 73 с.
50. Справочник по клиническому питанию/ В.М. Луфт, А.В. Лапицкий, Т.Э. Боровик, Т.В. Бушуева, А.М. Сергеева/ Издание 2-е, переработанное и дополненное// Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт скорой помощи им. И.И. Джанелидзе, Северо-Западная ассоциация парентарльного и энтерального питания. СПб.: ООО «РА Русский Ювелир», 2021. – 464 с.
51. Сытьков В.В., Боровик Т.Э., Поддубный И.В., Дьяконова Е.Ю., Козлов М.Ю., Яцык С.П., и др. Нутритивный статус и особенности питания детей с болезнью Гиршпрунга при поступлении в хирургический стационар. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2017; 96 (5): 104-110.
52. Федорушкина Н.А. Нутритивный статус детей со спастическими формами детского церебрального паралича: диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Федорушкина Наталья Александровна. Москва. - 2023. – 171 с.
53. Федорушкина Н.А., Боровик Т.Э., Звонкова Н.Г., Бушуева Т.В., Яцык С.П., Соколов И., Гусева И.М., Скворцова В.А., Кузенкова Л.М., Лукоянова О.Л., Казюкова Т.В., Фисенко А.П. Современные возможности лечебного питания пациентов с детским церебральным параличом при нарушениях нутритивного статуса. Педиатрия. Журнал им. Г.Н.Сперанского. 2023; 102 (6): 140-151.
54. Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клинические рекомендации Союза педиатров России и Ассоциации детских кардиологов России. 2016 - [электронный ресурс]: URL: https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/deystvuyushchie-klinicheskie-

rekoMendatsii/%D0%A5%D0%A1%D0%9D%20%D0%B4%D0%B5%D1%82%D0%B8%20%D0%A1%D0%9F%D0%A0.v1.pdf

55. Школьникова М.А, Алексеева Е.И. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. М.-2011. - 512 с.
56. Abdelhadi R.A., Bouma S., Bairdain S., Wolff J., Legro A., Plogsted S., et al. Characteristics of hospitalized children with a diagnosis of malnutrition: United States, 2010. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2016; 40: 623–635.
57. Addo O.Y., HiMes J.H. Reference curves for triceps and subscapular skinfold thicknesses in US children and adolescents. *Am. J. Clin. Nutr.* 2010; 91(3): 635-42.
58. Addo O.Y., HiMes J.H., ZeMel B.S. Reference ranges for mid-upper arm circumference, upper arm muscle area, and upper arm fat area in US children and adolescents aged 1-20 y. *Am. J. Clin. Nutr.* 2017;105(1): 111-120.
59. Agostoni C., Axelsson I., Colomb V., Goulet O., Koletzko B., Michaelsen K.F., et al. The need for nutrition support teams in Pediatric units: a comMentary by the ESPGHAN committee on nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2005; 41: 8–11.
60. Al-Robeye A.M., Barnard A.N., Bew S. Thirsty work: Exploring children's experiences of preoperative fasting. *Pediatr. Anesthesia.* 2020; 30: 43–49.
61. Al-Shawk M., Banjoko A., Axiaq A., Amin K., Harky A. Perioperative and long-term manageMent of Fontan patients. *Cardiology in the Young.* 2021; 31: 775–785.
62. Alshehri A., Afshar K., Bedford J., Hintz G., Skarsgard E.D. The relationship between preoperative nutritional state and adverse outcoMe following abdominal and thoracic surgery in children: Results from the NSQIP database. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53: 1046–1051.
63. Alten J.A., Rhodes L.A., Tabbutt S., et al. Perioperative feeding manageMent of neonates with CHD: analysis of the Pediatric cardiac critical care consortium (PC4) registry. *Cardiol. Young.* 2015; 25(8): 1593-1601.

64. Amarase C., Weerasopone S., Osateerakun P., Honsawek S., Limpaphayom N. Serum leptin as a nutritional biomarker in children with cerebral palsy. *Tohoku J. Exp. Med.* 2016; 239: 139–46.
65. AMerican Society for Parenteral and Enteral Nutrition. Improve patient outcoMes: A.S.P.E.N.'s step-by-step guide to addressing malnutrition. Silver Spring, MD: AMerican Society for Parenteral and Enteral Nutrition; 2015.
66. Anderson J.B., Beekman R.H., Border W.L., et al. Lower weight-for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009;138(2): 397-404.
67. Arslan A. Catch-up growth with enteral nutrition support in children with congenital heart disease. *Kocaeli Üniversitesi Sağlık Bilim. Derg.* 2019; 5: 109–112.
68. Arvedson J. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2013; 67: S9–S12.
69. Ashkenazi M., Nathan N., Sarouk I., Bar Aluma B.E., Dagan A., Bezalel Y., et al. Nutritional status in childhood as a prognostic factor in patients with cystic fibrosis. *Lung.* 2019; 197: 371–376.
70. Aurangzeb B., Whitten K.E., Harrison B., Mitchell M., Kepreotes H., Sidler M., Lemberg D.A., Day A.S. Prevalence of malnutrition and risk of under-nutrition in hospitalized children. *Clin. Nutr.* 2012; 31: 35–40.
71. Avitzur Y., Singer P., Dagan O., et al. Resting energy expenditure in children with cyanotic and noncyanotic congenital heart disease before and after open heart surgery. *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2003; 27(1): 47-51.
72. Baker L., Beres A.L., Baird R. A Systematic review and meta-analysis of gastrostomy insertion techniques in children. *J. Pediatr. Surg.* 2015; 50: 718-725.
73. Balhara K.S., Silvestri D.M., Tyler Winders W., Selvam A., Kivlehan S.M., et al. Global EMergency Medicine Literature Review Group (GEMLR). Impact of

nutrition interventions on Pediatric mortality and nutrition outcoMes in humanitarian eMergencies: A Systematic review. *Trop. Med. Int. Health.* 2017; 22: 1464–1492.

74. Bandini L.G., Schoeller D.A., Fukagawa N.K., Wykes L.J., Dietz W.H. Body composition and energy expenditure in adolescents with cerebral palsy or myelodysplasia. *Pediatr. Res.* 1991; 29: 70-7.
75. Barja S., Le Roy C., Sepúlveda C., Guzmán M.L., Olivarez M., Figueroa M.J. Obesity and cardio-metabolic risk factors among children and adolescents with cerebral palsy. *Nutr. Hosp.* 2020; 37: 685–691.
76. Baxter J.B., Al-Madhaki F.I., Zlotkin S.H. Prevalence of malnutrition at the tiMe of admission among patients admitted to a Canadian tertiary-care Paediatric hospital. *Paediatr. Child Health (Canada).* 2014;19(8): 413-417.
77. Baxter K.J., Short H.L., Wetzel M., Steinberg R.S., Heiss K.F., Raval M.V. Decreased opioid prescribing in children using an enhanced recovery protocol. *J. Pediatr. Surg.* 2019; 54: 1104–1107.
78. Beaton D.E., Bombardier C., Guillemin F., Ferraz M.B. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report Measures. *Spine (Phila Pa 1976).* 2000; 25(24): 3186-3191.
79. Bechard L.J., Duggan C., Touger-Decker R., Parrott S., Rothpletz-Puglia P., Byham-Gray L., et al. Nutritional status based on body mass index is associated with morbidity and mortality in Mechanically ventilated critically ill children in the PICU. *Crit. Care Med.* 2016; 44: 1530–1537.
80. Becker P.J., Nieman Carney L., Corkins M.R., et al. Consensus stateMent of the Academy of Nutrition and Dietetics/AMerican Society for Parenteral and Enteral Nutrition: indicators recomMended for the identification and docuMentation of Pediatric malnutrition (undernutrition). *J. Acad. Nutr. Diet.* 2014; 114(12): 1988-2000.
81. Becker P.J., Gunnell Bellini S., Wong Vega M., et al. Validity and reliability of Pediatric nutrition Screening tools for hospital, outpatient, and community

settings: a 2018 evidence analysis center Systematic review. *J. Acad. Nutr. Diet.* 2020; 120: 288–318.e2.

82. Behera B.K., Misra S., Tripathy B.B. Systematic review and meta-analysis of safety and efficacy of early enteral nutrition as an isolated component of Enhanced Recovery After Surgery [ERAS] in children after bowel anastomosis surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2021; 57: 1473–1479.
83. Bejiqi R., Retkoceri R., Zeka N., Bejiqi H., Vuqiterna A., Maloku A. TreatMent of children with protein - losing enteropathy after Fontan and other complex congenital heart disease procedures in condition with limited human and technical resources. *Mater. SocioMed.* 2014; 26(1): 39-42.
84. Bélanger V., McCarthy A., Marcil V., Marchand V., Boctor D.L., Rashid M., et al. AssessMent of malnutrition risk in Canadian Pediatric hospitals: a multicenter prospective cohort study. *J. Pediatr.* 2019; 205: 160-167.
85. Bell K.L., Samson-Fang L. Nutritional manageMent of children with cerebral palsy. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2013;67(2): S13-16.
86. Bell K.L., Benfer K.A., Ware R.S., et al. DevelopMent and validation of a Screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2019; 61: 1175–1181.
87. Bell S.C., Bowerman A.M., Nixon L.E., Macdonald I.A., Elborn J.S., Shale D.J. Metabolic and inflammatory responses to pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *Eur. J. Clin. Investig.* 2000; 30: 553–559.
88. Benfer K.A., Weir K.A., Ware R.S., et al. Parent reported indicators for detecting feeding and swallowing difficulties and undernutrition in preschool-aged children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2017; 59: 1181–1187.
89. Bennett K., Hjelmgren B., Piazza J. Blenderized tube feeding: health outcoMes and review of hoMemade and comMercially prepared products. *Nutr. Clin. Pract.* 2020; 35(3): 417-431.

90. Bergkvist E., Zimunhu T., Mbanje C., Hagander L., Muguti G.I. Nutritional status and outcoMe of surgery: a prospective observational cohort study of children at a tertiary surgical hospital in Harare, Zimbabwe. *J. Pediatr. Surg.* 2021; 56: 368–373.
91. Beser O.F., Cokugras F.C., Erkan T., Kutlu T., Yagci R.V., Group T.S. Evaluation of malnutrition developMent risk in hospitalized children. *Nutrition.* 2018; 48: 40–47.
92. Bhutta Z.A., Berkley J.A., Bandsma R.H.J., et al. Severe childhood malnutrition. *Nat. Rev. Dis. PriMers.* 2017; 3: 17067.
93. Bines J.E., Truby H.D., Armstrong D.S., Phelan P.D., Grimwood K. Energy metabolism in infants with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2002; 140(5): 527-533.
94. Blasquez A., Clouzeau H., Fayon M, et al. Evaluation of nutritional status and support in children with congenital heart disease. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2016;70(4): 528-531.
95. Bonasso P.C., Dassinger M.S., Ryan M.L., Gowen M.S., Burford J.M., Smith S.D. 24-hour and 30-day perioperative mortality in Pediatric surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2019; 54: 628–630.
96. Borowitz D., Baker R.D., Stallings V. Consensus report on nutrition for Pediatric patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2002; 35(3): 246-259.
97. Boucek M.M., Faro A., Novick R.J., Bennett L.E., Keck B.M., Hosenpud J.D. The registry of the international society for heart and lung transplantation: fourth official Pediatric report-2000. *J. Heart Lung Transplant.* 2001; 20 (1): 39-52.
98. Braegger C., Decsi T., Dias J.A., Hartman C., Kolacek S., Koletzko B., et al., ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical approach to Paediatric enteral nutrition: a comMent by the ESPGHAN committee on nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2010; 51(1): 110-122.

99. Braudis N.J., Curley M.A.Q., Beaupre K., et al. Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndroMe poststage I palliation: *Pediatr. Crit. Care Med.* 2009; 10(4): 460-466.
100. Breastfeeding: A Guide for the Medical Profession. 9th ed., by Ruth A. Lawrence and Robert M. Lawrence, 2022.
101. Brooks J., Day S., Shavelle R., Strauss D. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. *Pediatrics.* 2011; 128: e299–e307.
102. Brownell J.N., Bashaw H., Stallings V.A. Growth and Nutrition in Cystic Fibrosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2019; 40: 775–791.
103. Carli F., Scheede-Bergdahl C. Prehabilitation to enhance perioperative care. *Anesthesiol. Clin.* 2015; 33: 17–33.
104. Carman K.B., Aydın K., Kilic Aydin B., Cansu A., Direk M.C., Durmus S., et al. Evaluation of micronutrient levels in children with cerebral palsy. *Pediatr. Int.* 2022; 64(1): e15005.
105. Carter L.E., Shoyele G., Southon S., FarMer A., Persad R., Mazurak V.C., Brunet Wood M.K. Screening for Pediatric malnutrition at hospital admission: which Screening tool is best? *Nutr. Clin. Pract.* 2020; 35: 951–958.
106. Carvalho-Salemi J., Salemi J.L., Wong-Vega M.R., Spooner K.K., Juarez M.D., Beer S.S., Canada N.L. Malnutrition among hospitalized children in the United States: changing prevalence, clinical correlates and practice patterns between 2002 and 2011. *J. Acad. Nutr. Diet.* 2018;118(1): 40-51.
107. Carvalho-Salemi J., Salemi J.L., Wong Vega M.R., et al. Updated trends and outcoMes in Pediatric malnutrition in the United States, 2012–2014. *J. Acad. Nutr. Diet.* 2018;118(9): A22.
108. Carvalho-Salemi J., Phillips W., Wong Vega M., Swanson J., Becker P.J., Salemi J.L. Malnutrition among hospitalized children in the United States: a 2012-2019 update of annual trends. *J. Acad. Nutr. Diet.* 2023; 123(1): 109-116.

109. Caselli T.B., Lomazi E.A., Montenegro M.A.S., Bellomo-Brand~ao M.A. AssessMent of nutritional status of children and adolescents with spastic quadriplegic cerebral palsy. *Arq. Gastroenterol.* 2017; 54: 201–205.
110. Castellani C., Massie J., Sontag M., Southern K.W. Newborn Screening for cystic fibrosis. *Lancet Respir. Med.* 2016; 4: 653–661.
111. Cederholm T., Barazzoni R., Austin P., BallMer P., Biolo G., Bischoff S.C., et al. ESPEN guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. *Clin. Nutr.* 2017; 36: 49-64.
112. Chandrasekar N., Dehlsen K., Leach S.T., Krishnan U. Blenderised tube feeds vs. comMercial formula: which is better for gastrostomy-fed children. *Nutrients.* 2022; 14(15): 3139.
113. Charatsi A.M., Dusser P., Freund R., et al. Bioelectrical impedance in young patients with cystic fibrosis: validation of a specific equation and clinical relevance. *J. Cyst. Fibros.* 2016; 15(6): 825-833.
114. Chen M., Yang Y. Being underweight is an independent risk factor for poor outcoMes among acutely critically ill children. *Nutr. Clin. Pract.* 2017; 33(3): 433-438.
115. Chou J.H., Roumiantsev S., Singh R. PediTools electronic growth chart calculators: applications in clinical care, research, and quality improveMent. *J. Med. Internet Res.* 2020; 22(1): e16204.
116. Choudhry S., Puri K., Denfield S.W. An update on Pediatric cardiomyopathy. *Curr. Treat. Options Cardiovasc. Med.* 2019; 21(8): 36.
117. Chourdakis M., Hecht C., Gerasimidis K., et al. Malnutrition risk in hospitalized children: use of 3 Screening tools in a large European population. *Am. J. Clin. Nutr.* 2016; 103: 1301–1310.
118. Collins M.S., Abbott M.A., Wakefield D.B., Lapin C.D., Drapeau G., Hopfer S.M., Greenstein R.M., Cloutier M.M. Improved pulmonary and growth outcoMes in cystic fibrosis by newborn Screening. *Pediatr. Pulmonol.* 2008; 43: 648–655.

119. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2021 Annual Data Report. Bethesda, Maryland©2022 Cystic Fibrosis Foundation.
120. Davies G. Does newborn Screening improve early lung function in cystic fibrosis? *Paediatr. Respir. Rev.* 2020; 42: 17–22.
121. Delgado A.F., Okay T.S., Leone C., Nichols B., Del Negro G.M., Vaz F.A. Hospital malnutrition and inflammatory response in critically ill children and adolescents admitted to a tertiary intensive care unit. *Clinics (Sao Paulo).* 2008; 63(3): 357-362.
122. de Miranda Chaves C.R.M., de Britto J.A.A., de Oliveira C.Q., GoMes M.M., da Cunha A.L.P. Association between nutritional status MeasureMents and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *J. Bras. Pneumol.* 2009; 35: 409–414.
123. de Onis M., Yip R., Mei Z. The developMent of MUAC-for-age reference data recomMended by a WHO expert committee. *Bull. World Health Organ.* 1997; 75: 11-18.
124. De Souza Menezes F., Leite H.P., Koch Nogueira P.C. Malnutrition as an independent predictor of clinical outcoMe in critically ill children. *Nutrition.* 2012; 28: 267–270.
125. Deutz N.E.P., Bauer J.M., Barazzoni R., Biolo G., Boirie Y., Bosy-Westphal A., Cederholm T., Cruz-Jentoft A., Krznariç Z., Nair K.S., et al. Protein intake and exercise for optimal muscle function with aging: RecomMendations from the ESPEN Expert Group. *Clin. Nutr.* 2014; 33: 929–936.
126. Diamanti A., Cereda E., Capriati T., Giorgio D., Brusco C., Liguori A., et al. Prevalence and outcoMe of malnutrition in Pediatric patients with chronic diseases: focus on the setting of care. *Clin. Nutr.* 2019; 39(4): 1877-1882.
127. Diamanti A., Capriati T., Mosca A., Trovato C.M., Laureti F., Mazzoli B., et al. Neurological impairMent and malnutrition in children: The role of hoMe enteral nutrition in real life. *Front. Nutr.* 2023; 22(10): 1087603.

128. Diao J., Chen L., Wei J., Shu J., Li Y., Li J., et al. Prevalence of malnutrition in children with congenital heart disease: a Systematic review and meta-analysis. *J. Pediatr.* 2022; 242: 39-47.

129. Disma N., Thomas M., Afshari A., Veyckemans F., De Hert S. Clear fluids fasting for elective Paediatric anaesthesia: The European Society of Anaesthesiology consensus stateMent. *Eur. J. Anaesthesiol.* 2019; 36: 173–174.

130. Dorsey J., Gonska T. Bacterial overgrowth, dysbiosis, inflammation, and dysmotility in the Cystic Fibrosis intestine. *J. Cyst. Fibros.* 2017;16 (Suppl. S2): S14–S23.

131. Drzymała-Czyż S., Dziedzic K., Szwengiel A., Krzyżanowska-Jankowska P., Nowak J.K., Nowicka A., et al. Serum bile acids in cystic fibrosis patients—glycodeoxycholic acid as a potential marker of liver disease. *Dig. Liver Dis.* 2022; 54: 111–117.

132. Du N., Cui Y., Xie W., Yin C., Gong C., Chen X. Application effect of initiation of enteral nutrition at different tiMe periods after surgery in neonates with complex congenital heart disease: a retrospective analysis. *Medicine.* 2021; 100: e24149.

133. Duggan M.B. Anthropometry as a tool for Measuring malnutrition: impact of the new WHO growth standards and references. *Ann. Trop. Paediatr.* 2010; 30: 1-17.

134. El-Ganzoury M.M., El-Farrash R.A., AhMed G.F., Hassan S.I., Barakat N.M. Perioperative nutritional prehabilitation in malnourished children with congenital heart disease: a randomized controlled trial. *Nutrition.* 2021; 84: 111027.

135. Elia M., Stratton R.J. Considerations for Screening tool selection and role of predictive and concurrent validity. *Curr. Opin. Clin. Nutr. Metab. Care.* 2011; 14(5): 425-433.

136. Ellis Z.M., Tan H.S.G., Embleton N.D., Sangild P.T., van Elburg R.M. Milk feed osmolality and adverse events in newborn infants and animals: a Systematic review. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed.* 2019; 104(3): F333-F340.
137. Engelen M.P.K.J., Schroder R., Van der Hoorn K., Deutz N.E.P., Com G. Use of body mass index percentile to identify fat-free mass depletion in children with cystic fibrosis. *Clin. Nutr.* 2012; 31(6): 927-933.
138. Engelen M.P.K.J., Com G., Deutz N.E.P. Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. *Curr. Opin. Clin. Nutr. Metab. Care.* 2014; 17: 515–520.
139. Evans D.C., Corkins M.R., Malone A., Miller S., Mogensen K.M., Guenter P., Jensen G.L.; ASPEN malnutrition committee. The use of visceral proteins as nutrition markers: an ASPEN position paper. *Nutr. Clin. Pract.* 2021; 36(1): 22-28.
140. Finbråten A.K., Martins C., Andersen G.L., Skranes J., Brannsether B., Júlíusson P.B., et al. AssessMent of body composition in children with cerebral palsy: a cross-sectional study in Norway. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2015; 57(9): 858-864.
141. Fiorindi C., Cuffaro F., Piemonte G., Cricchio M., Addasi R., Dragoni G., et al. Effect of long-lasting nutritional prehabilitation on postoperative outcoMe in elective surgery for IBD. *Clin. Nutr.* 2021; 40: 928–935.
142. Freijer K., Tan S.S., Koopmanschap M.A., Meijers J.M., Halfens R.J., Nuijten M.J. The economic costs of disease related malnutrition. *Clin. Nutr.* 2013; 32: 136–141.
143. Freijer K., van Puffelen E., Joosten K.F., Hulst J.M., Koopmanschap M.A. The costs of disease related malnutrition in hospitalized children. *Clin. Nutr. ESPEN.* 2018; 23: 228–233.
144. Frykholm P., Disma N., Andersson H., Beck C., Bouvet L., Cercueil E., et al. Pre-operative fasting in children: a guideline from the European Society of Anaesthesiology and Intensive Care. *Eur. J. Anaesthesiol.* 2022; 39: 4–25.

145. Fung E.B., Samson-Fang L., Stallings V.A., Conaway M., Liptak G., Henderson R.C., et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J. Am. Diet. Assoc.* 2002; 102: 361–373.
146. Gallagher K., Flint A., Mouzaki M., Carpenter A., Haliburton B., Bannister L., et al. Blenderized enteral nutrition diet study: feasibility, clinical, and microbioMe outcoMes of providing blenderized feeds through a gastric tube in a Medically complex Pediatric population. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2018; 42(6): 1046-1060.
147. Galler J.R., Koethe J.R., Yolken R.H. NeurodevelopMent: The impact of nutrition and inflammation during adolescence in low-resource settings. *Pediatrics.* 2017; 139: S72–S84.
148. Garcıa-Iniguez J.A., Vasquez-Garibay E.M., Garcıa-Contreras A., RoMero-Velarde E., Troyo-Sanroman R. AssessMent of anthropometric indicators in children with cerebral palsy according to the type of motor dysfunction and reference standard. *Nutr. Hosp.* 2017; 34: 315–322.
149. García Ron A., González Toboso R.M., Bote Gascón M., de Santos M.T,. Vecino R., Bodas Pinedo A. Nutritional status and prevalence of dysphagia in cerebral palsy: usefulness of the Eating and Drinking Ability Classification System scale and correlation with the degree of motor impairMent according to the Gross Motor Function Classification System. *Neurologia (Engl Ed).* 2023; 38(1): 35-40.
150. Gerasimidis K., Keane O., Macleod I, et al. A four-stage evaluation of the Paediatric Yorkhill Malnutrition Score in a tertiary Paediatric hospital and a district general hospital. *Br. J. Nutr.* 2010; 104: 751–756.
151. Gerstner T., Bell N., König S. Oral valproic acid for epilepsy- long-term experience in therapy and side effects. *Expert Opin. Pharmacother.* 2008; 9: 285–292.
152. Global Initiative for Children's Surgery: A model of global collaboration to advance the surgical care of children. *World J. Surg.* 2019; 43: 1416–1425.

153. Gokdemir Y., Karadag B.T. Sweat testing and recent advances. *Front. Pediatr.* 2021; 9: 649904.

154. Goldberg C.S., Lu M., Sleeper L.A., Mahle W.T., Gaynor J.W., Williams I.A., et al. Factors associated with neurodevelopMent for children with single ventricle lesions. *J. Pediatr.* 2014; 165: 490–496.

155. GoMez F., Chavez R., Frenk S., Galvan R.R., Munoz J.C., Vazquez J. Mortality in second and third degree malnutrition. *J. Trop. Pediatr.* 1956; 2: 77–83.

156. Grandjean A.C., CampBell S.M. Hydration: Fluids for Life. A Monograph by the North AMerican Branch of the International Life Sciences Institute. © 2004 ILSI North AMerica.

157. Granild-Jensen J.B., Pedersen A.B., Kristiansen E.B., Langdahl B., Møller-Madsen B., Søndergaard C., et al. Fracture rates in children with cerebral palsy: a Danish, nationwide register-based study. *Clin. Epidemiol.* 2022; 14: 1405-1414.

158. Grover Z., Ee L.C. Protein energy malnutrition. *Pediatr. Clin. N. Am.* 2009; 56: 1055–1068.

159. Guenter P., Abdelhadi R., Anthony P., BlackMer A., Malone A., Mirtallo J.M., et al. Malnutrition diagnoses and associated outcoMes in hospitalized patients: United States, 2018. *Nutr. Clin. Pract.* 2021; 36(5): 957-969.

160. Gurka M.J., Kuperminc M.N., Busby M.G., et al. AssessMent and correction of skinfold thickness equations in estimating body fat in children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2010; 52: 35–41.

161. Han-Markey T. Nutritional considerations in Pediatric oncology. *Semin. Oncol. Nurs.* 2000; 16: 146–151.

162. Hecht C., Weber M., Grote V., Daskalou E., Dell'Era L., Flynn D., et al. Disease associated malnutrition correlates with length of hospital stay in children. *Clin. Nutr.* 2015; 34: 53–59.

163. Hehir D.A., Rudd N., Slicker J., Mussatto K.A., Simpson P., Li S.H., et al. Normal interstage growth after the Norwood operation associated with interstage hoMe monitoring. *Pediatr. Cardiol.* 2012; 33: 1315–1322.
164. Herbert G., Perry R., Andersen H.K., Atkinson C., Penfold C., Lewis S.J., et al. Early enteral nutrition within 24 hours of lower gastrointestinal surgery versus later comMenceMent for length of hospital stay and postoperative complications. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2019; 7: CD004080.
165. Hron B., Fishman E., Lurie M., Clarke T.., Chin Z., Hester L., et al. Health outcoMes and quality of life indices of children receiving blenderized feeds via enteral tube. *J. Pediatr.* 2019; 211: 139-145.
166. Hsu D., Pearson G. Heart failure in children. Part II: diagnosis, treatMent, and future directions. *Circ. Heart Fail.* 2009; 2: 490-498.
167. Huang X., Zhang H., Lin Y., Chen L., Peng Y., Jiang F., et al. Effect of oral glucose water administration 1 hour preoperatively in children with cyanotic congenital heart disease: a randomized controlled trial. *Med. Sci. Monit.* 2020; 26: e922642.
168. Hulst J.M., Zwart H., Hop W.C., et al. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk Screening tool in hospitalized children. *Clin. Nutr.* 2010; 29: 106–111.
169. Hulst J.M., Huysentruyt K., Gerasimidis K., Shamir R., Koletzko B., Chourdakis M., et al.; Special Interest Group Clinical Malnutrition of ESPGHAN. A practical approach to identifying Pediatric disease-associated undernutrition: a position stateMent from the ESPGHAN special interest group on clinical malnutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2022; 74(5): 693-705.
170. Hulst J.M., Huysentruyt K., Joosten K.F. Pediatric Screening tools for malnutrition: an update. *Curr. Opin. Clin. Nutr. Metab. Care.* 2020; 23 (3): 203-209.

171. Huysentruyt K., Alliet P., Muyshont L., et al. The STRONGkids nutritional Screening tool in hospitalized children: a validation study. *Nutrition.* 2013; 29: 1356–1361.
172. Huysentruyt K., Alliet P., Muyshont L., Devreker T., Bontems P., Vandenplas Y. Hospital-related undernutrition in children: still an often unrecognized and undertreated problem. *Acta Paediatr.* 2013; 102: e460–e466.
173. Huysentruyt K., Alliet P., Raes M., Willekens J., De Schutter I,. DeWachter E., et al. Nutritional status of children hospitalized for parapneumonic effusion. *PLoS ONE.* 2014; 9: e94242.
174. Huysentruyt K., Devreker T., Dejonckheere J., et al. Accuracy of nutritional Screening tools in assessing the risk of undernutrition in hospitalized children. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2015; 61: 159–166.
175. Huysentruyt K., Vandenplas Y., De Schepper J. Screening and assessMent tools for Pediatric malnutrition. *Curr. Opin. Clin. Nutr. Metab. Care.* 2016; 19: 336–340.
176. Huysentruyt K., De Schepper J., Bontems P., Alliet P., Peeters E., Roelants M. et al. Proposal for an algorithm for Screening for undernutrition in hospitalized children. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2016; 63: e86–e91.
177. Huysentruyt K., Geeraert F., Allemon H., Prinzie P., Roelants M., Ortibus E., et al. Nutritional red flags in children with cerebral palsy. *Clin. Nutr.* 2020; 39: 548–553.
178. Irving S.Y., Medoff -Cooper B., Stouffer N.O., et al. Resting energy expenditure at 3 months of age following neonatal surgery for congenital heart disease. *Congenit. Heart Dis.* 2013; 8(4): 343-351.
179. Jahan I., Muhit M., Karim T., Smithers-sheedy H., Novak I., Jones C., et al. What makes children with cerebral palsy vulnerable to malnutrition? Findings from the Bangladesh Cerebral Palsy Register (BCPR). *Disabil. Rehabil.* 2018; 41: 2247–2254.

180. Johnson A., Gambrah-Sampaney C., Khurana E., et al. Risk factors for malnutrition among children with cerebral palsy in Botswana. *Pediatr. Neurol.* 2017; 70: 50–55.
181. Johnson J.N., Driscoll D.J., O'Leary P.W. Protein-losing enteropathy and the Fontan operation. *Nutr. Clin. Pract.* 2012; 27: 375.
182. Joosten K.F., Hulst J.M. Prevalence of malnutrition in Pediatric hospital patients. *Curr. Opin. Pediatr.* 2008; 20: 590–596.
183. Joosten K.F., Zwart H., Hop W.C., et al. National malnutrition Screening days in hospitalised children in the Netherlands. *Arch. Dis. Child.* 2010; 95: 141–145.
184. Joosten K.F., Hulst J.M. Nutritional Screening tools for hospitalized children: methodological considerations. *Clin. Nutr.* 2014; 33: 1–5.
185. Justice L., Buckley J.R., Floh A., et al. Nutrition considerations in the Pediatric cardiac intensive care unit patient. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* 2018; 9(3): 333-343.
186. Kalra S., Aggarwal A., Chillar N., Faridi M.M. Comparison of micronutrient levels in children with cerebral palsy and neurologically normal controls. *Indian J. Pediatr.* 2015; 82: 140-144.
187. Karagiozoglou-Lampoudi T., Daskelou E., Lampoudis D., et al. Computer-based malnutrition risk calculation may enhance the ability to identify Pediatric patients at malnutrition-related risk for unfavorable outcoMe. *J. Parenter. Enteral Nutr.* 2015; 39: 418–425.
188. Kaufman J., Vichayavilas P., Rannie M., et al. Improved nutrition delivery and nutrition status in critically ill children with heart disease. *Pediatrics.* 2015;135(3): e717-e725.
189. Kelleher D.K., Laussen P., Teixeira-Pinto A., Duggan C. Growth and correlates of nutritional status among infants with hypoplastic left heart syndroMe (HLHS) after stage 1 Norwood procedure. *Nutrition.* 2006; 22(3): 237-244.

190. Klanjsek P., Pajnkihar M., Marcun Varda N., et al. Screening and assessMent tools for early detection of malnutrition in hospitalized children: a Systematic review of validation studies. *BMJ Open.* 2019; 9: e025444.
191. Klek S., Hermanowicz A., Dziwiszek G., Matysiak K., Szczepanek K., Szybinski P., et al. HoMe enteral nutrition reduces complications, length of stay, and health care costs: results from a multicenter study. *Am. J. Clin. Nutr.* 2014; 100(2): 609-615.
192. KöglMeier J., Assecaira I., Banci E., De Koning B., Haiden N., Indrio F., et al. The use of blended diets in children with enteral feeding tubes: a joint position paper of the ESPGHAN committees of allied health professionals and nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2023; 76(1): 109-117.
193. Koletzko B., Goulet O., Sobotka L. Nutritional support in infants, children, and adolescents. In Basics in Clinical Nutrition, 5th ed.; Sobotka, L., Ed.; Publishing House Galén: New York, NY, USA, 2019.
194. Kondrup J., Allison S.P., Elia M., et al. ESPEN guidelines for nutrition Screening. *Clin. Nutr.* 2003; 22: 415–421.
195. Konstan M.W., Butler S.M., Wohl M.E.B., Stoddard M., Matousek R., Wagener J.S., et al. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2003; 142: 624–630.
196. KraMer C.V., Allen S. Malnutrition in developing countries. *Paediatr. Child Health.* 2015; 25: 422–427.
197. Kuperminc M.N., Gurka M.J., Bennis J.A., Busby M.G., Grossberg R.I., Henderson R.C., Stevenson R.D. Anthropometric Measures: poor predictors of body fat in children with moderate to severe cerebral palsy. Dev. *Med. Child Neurol.* 2010; 52: 824–830.
198. Kurklu N.S., Geyin F., Ceylan L., Genc D.K., Altun H.K., Ermumcu M.S.K. Comparison of three different nutrition Screening tools for Pediatric inpatients. *Nutr. Clin. Pract.* 2022; 37: 698–704.

199. Lai H.J., Shoff S.M., Farrell P.M. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Group Recovery of birth weight z score within 2 years of diagnosis is positively associated with pulmonary status at 6 years of age in children with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2009; 123: 714–722.

200. Lakdawalla D.N., Mascarenhas M., Jena A.B., Vanderpuye-Orgle J., LaVallee C., Linthicum M.T., Snider J.T. Impact of oral nutrition suppleMents on hospital outcoMes in Pediatric patients. *J. Parenter. Enteral Nutr.* 2014; 38(2 Suppl): 42S-9S.

201. Lara-Pompa N.E., Hill S., Williams J., et al. Use of standardized body composition MeasureMents and malnutrition Screening tools to detect malnutrition risk and predict clinical outcoMes in children with chronic conditions. *Am. J. Clin. Nutr.* 2020; 112: 1456–1467.

202. Lee T.M., Hsu D.T., Kantor P., Towbin J.A., Ware S.M., Colan S.D., et al. Pediatric cardiomyopathies. *Circ. Res.* 2017; 121(7): 855–73.

203. Lee Y.J. Nutritional Screening tools among hospitalized children: from past and to present. *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 2018; 21: 79–85.

204. Lee Y.J., Yang H.R. Comparison of four nutritional Screening tools for Korean hospitalized children. *Nutr. Res. Pract.* 2019; 13(5): 410-414.

205. Leitch C.A., Karn C.A., Peppard R.J., et al. Increased energy expenditure in infants with cyanotic congenital heart disease. *J. Pediatr.* 1998; 133(6): 755-760.

206. Li L., SoMerset S. Digestive System dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. *Dig. Liver Dis.* 2014; 46(10): 865-874.

207. Ling R.E., Hedges V., Sullivan P.B. Nutritional risk in hospitalised children: an assessMent of two instruMents. *e-SPEN, Eur. e-Journal Clin. Nutr. Metab.* 2011;6: e153-e157.

208. Lip S.Z.L., Chillingworth A., Wright C.M. Prevalence of under- and overweight in children with neurodisability, using body composition Measures. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2018; 72(10): 1451-1454.

209. Liu L.F., Roberts R., Moyer-Mileur L., Samson-Fang L. Determination of body composition in children with cerebral palsy: bioelectrical impedance analysis and anthropometry vs dual-energy X-ray absorptiometry. *J. Am. Diet. Assoc.* 2005; 105: 794–797.
210. Loganathan A.K., Joselyn A.S., Babu M., Jehangir S. ImpleMentation and outcoMes of enhanced recovery protocols in Pediatric surgery: A Systematic review and meta-analysis. *Pediatr. Surg. Int.* 2021; 38: 157–168.
211. Lohman T.G. The use of skinfold to estimate body fatness on children and youth. *Journal of Physical Education, Recreation & Dance.* 1987; 58 (9): 98–103.
212. Lohman T.G., Going S.B. Body composition assessMent for developMent of an international growth standard for preadolescent and adolescent children. *Food Nutr. Bull.* 2006; 27: 314–325.
213. Lu L., Mao X., Sheng J., et al. DevelopMent and validation of a Pediatric nutritional Screening score (PNSS) for hospitalized children. *Asia Pac. J. Clin. Nutr.* 2018; 27: 65–71.
214. Luca A.C., Miron I.C., Mîndru D.E., Curpăn A.Ș., Stan R.C., Țarcă E., et al. Optimal nutrition parameters for neonates and infants with congenital heart disease. *Nutrients.* 2022;14(8): 1671.
215. Magoffin A., Allen J.R., McCauley J., Gruca M.A., Peat J., Van Asperen P., Gaskin K. Longitudinal analysis of resting energy expenditure in patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2008; 152: 703–708.
216. Maltby J.R. Fasting from midnight—The history behind the dogma. *Best Pract. Res. Clin. Anaesthesiol.* 2006; 20: 363–378.
217. Manuri L., Morelli S., Agati S., et al. Early hybrid approach and enteral feeding algorithm could reduce the incidence of necrotising enterocolitis in neonates with ductus-dependent Systemic circulation. *Cardiol. Young.* 2017; 27(1): 154-160.

218. Ma˘rginean O., Pitea A.M., Voida˘zan S., et al. Prevalence and assessMent of malnutrition risk among hospitalized children in Romania. *J. Health Popul. Nutr.* 2014; 32: 97–102.

219. Marino L.V., Johnson M.J., Hall N.J., Davies N.J., Kidd C.S., Daniels M.L., et al. The developMent of a consensus-based nutritional pathway for infants with CHD before surgery using a modified Delphi process. *Cardiol. Young.* 2018; 28: 938.

220. Marino L.V., Meyer R., Johnson M., et al. Bioimpedance spectroscopy MeasureMents of phase angle and height for age are predictive of outcoMe in children following surgery for congenital heart disease. *Clin. Nutr.* 2018; 37(4): 1430-1436.

221. Matel J.L. Nutritional manageMent of cystic fibrosis. *J. Parent. Ent. Nutr.* 2012; 36: 60S–67S.

222. McCarthy H., Dixon M., Crab tree I., Eaton-Evans M.J., McNulty H. The developMent and evaluation of the Screening Tool for the AssessMent of Malnutrition in Paediatrics (STAMP©) for use by healthcare staff. *J. Hum. Nutr. Diet.* 2012; 25: 311-318.

223. Mehta N.M., Costello J.M., Bechard L.J., et al. Resting energy expenditure after Fontan surgery in children with single-ventricle heart defects. *J. Parenter. Enteral. Nutr.* 2012; 36(6): 685-692.

224. Mehta N.M., Corkins M.R., Lyman B., Malone A., Goday P.S., Carney L.N., et al. Defining Pediatric malnutrition: A paradigm shift toward etiology-related definitions. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2013; 37: 460–481.

225. Mehta N.M., Skillman H.E., Irving S.Y., Coss-Bu J.A., Vermilyea S., Farrington E.A., et al. Guidelines for the provision and assessMent of nutrition support therapy in the Pediatric critically ill patient: Society of Critical Care Medicine and AMerican Society for Parenteral and Enteral Nutrition. *J. Parenter. Enter. Nutr.* 2017; 41: 706–742.

226. Mehta D.I., Ricketts-CaMeron N., Kecskemethy H.H. Overview of feeding and growth in the child with cerebral palsy. *Cereb. Palsy.* 2020; 729–740.
227. Menon S.C., McCandless R.T., MacK G.K., Lambert L.M., McFadden M., Williams R.V., Minich L.L. Clinical outcoMes and resource use for infants with hypoplastic left heart syndroMe during bidirectional Glenn: summary from the joint council for congenital heart disease National Pediatric Cardiology Quality ImproveMent Collaborative Registry. *Pediatr. Cardiol.* 2013; 34: 143–148.
228. Miller T.L., Neri D., Extein J., et al. Nutrition in Pediatric cardiomyopathy. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 2007; 24: 59-71.
229. Mills K.I., Kim J.H., Fogg K., Nimrod G., Graham E.M., Kataria-Hale J., et al. Nutritional considerations for the neonate with congenital heart disease. *Pediatrics.* 2022; 150 (SuppleMent 2): e2022056415G.
230. Moeeni V., Walls T., Day A.S. Nutritional status and nutrition risk Screening in hospitalized children in New Zealand. *Acta Paediatr.* 2013; 102: e419–423.
231. Moeeni V., Walls T., Day A.S. The STRONGkids nutritional risk Screening tool can be used by Paediatric nurses to identify hospitalized children at risk. *Acta Paediatr.* 2014; 103(12): e528-e531.
232. Molina K.M., Shrader P., Colan S.D., et al. Pedictors of disease progression in Pediatric dilated cardiomyopathy. *Circ. Heart Fail.* 2013; 6(6): 1214-1222.
233. Mramba L., Ngari M., MwangoMe M., Muchai L., Bauni E., Walker A.S., et al. A growth reference for mid-upper arm circumference for age among school age children and adolescents, and validation for mortality: growth curve construction and longitudinal cohort study. *BMJ.* 2017; 358: j3423.
234. Muniz J., Elousa P., Hambleton R.K. International Test Commission Guidelines for test translation and adaptation: second edition. *Psicothema.* 2013; 25(2): 151-157.
235. Nelson K.E., Lacombe-Duncan A., Cohen E., Nicholas D.B., Rosella L.C., Guttmann A., et al. Family experiences with feeding tubes in neurologic impairMent: a Systematic review. *Pediatrics.* 2015; 136(1): e140-e151.

236. Newcombe J., Fry-Bowers E. A post-operative feeding protocol to improve outcoMes for neonates with critical congenital heart disease. *J. Pediatr. Nurs.* 2017; 35: 139-143.

237. Nowak I.K., Sobkowiak P., Drzymała-Czyż S., Krzyżanowska-Jankowska P., Sapiejka E., Skorupa W., et al. Fat-soluble vitamin suppleMentation using liposoMes, cyclodextrins, or Medium-chain triglycerides in cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Nutrients.* 2021; 13: 4554.

238. Nydegger A., Walsh A., Penny D.J., Henning R., Bines J.E. Changes in resting energy expenditure in children with congenital heart disease. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2009; 63(3): 392-397.

239. Oeffinger D.J., Gurka M.J., Kuperminc M., Hassani S., Buhr N., Tylkowski C. Accuracy of skinfold and bioelectrical impedance assessMents of body fat percentage in ambulatory individuals with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2014; 56: 475–81.

240. Oftedal S., Davies P.S.W., Boyd R.N., Stevenson R.D., Ware R.S., Keawutan P., et al. Longitudinal growth, diet, and physical activity in young children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2016; 138.

241. Ohata K., Tsuboyama T., Haruta T., Ichihashi N., Nakamura T. Longitudinal change in muscle and fat thickness in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2009; 51: 943–948.

242. Olsen E.M., Peterson J., Skovgaard J.M., Weile B., Jorgensen T., Wright C.M. Failure to thrive: The prevalence and concurrence of anthropometric criteria in a general infant population. *Arch. Dis. Child.* 2007; 92: 109–114.

243. Ortíz-Gutiérrez S., Pérez-Cruz E., Lara-Pompa N.E., Serralde-Zúñiga A.E., Fewtrell M., Peralta-Pedrero M.L., et al. Validation and Adaptation of the Spanish Version of the STRONGkids Nutrition Screening Tool. *Nutr. Clin. Pract.* 2019; 34 (4): 589-596.

244. Palisano R., Rosenbaum P., Walter S., Russell D., Wood E., Galuppi B. DevelopMent and reliability of a System to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 1997; 39: 214–223.
245. Pawellek I., Dokoupil K., Koletzko B. Prevalence of malnutrition in Paediatric hospital patients. *Clin. Nutr.* 2008; 27: 72–76.
246. Penagini F., MaMeli C., Fabiano V., Brunetti D., Dilillo D., Zuccotti G.V. Dietary intakes and nutritional issues in neurologically impaired children. *Nutrients.* 2015; 7: 9400–9415.
247. Peng Y., Xiao D., Xiao S., Yang L., Shi H., He Q., et al. Early enteral feeding versus traditional feeding in neonatal congenital gastrointestinal malformation undergoing intestinal anastomosis: A randomized multicenter controlled trial of an enhanced recovery after surgery (ERAS) component. *J. Pediatr. Surg.* 2021; 566: 1479–1484.
248. Perkins J.M., Kim R., Krishna A., McGovern M., Aguayo V.M., Subramanian S.V. Understanding the association between stunting and child developMent in low- and middle-incoMe countries: Next steps for research and intervention. *Soc. Sci. Med.* 2017; 193: 101–109.
249. Podgórska-Bednarz J., Perenc L., Druzbicki M., Guzik A. Nutritional disorders in a group of children and adolescents with ˙ syndroMes or diseases involving neurodysfunction. *Nutrients.* 2021; 13: 1786.
250. Polack S., Adams M., O'Banion D., Baltussen M., Asante S., Kerac M., et al. Children with cerebral palsy in Ghana: malnutrition, feeding challenges, and caregiver quality of life. *Dev. Med. Child Neurol.* 2018; 60(9): 914-921.
251. Practice guidelines for preoperative fasting and the use of pharmacologic agents to reduce the risk of pulmonary aspiration: Application to healthy patients undergoing elective procedures: An updated report by the AMerican Society of Anesthesiologists task force on preoperative fasting and the use of pharmacologic agents to reduce the risk of pulmonary aspiration. *Anesthesiology.* 2017; 126(3): 376–393.

252. Purcell L.N., Marulanda K., Egberg M., Mangat S., McCauley C., Chaumont N., et al. An enhanced recovery after surgery pathway in Pediatric colorectal surgery improves patient outcoMes. *J. Pediatr. Surg.* 2021; 56: 115–120.

253. Quitadamo P., Thapar N., Staiano A., Borrelli O. Gastrointestinal and nutritional problems in neurologically impaired children. *Eur. J. Paediatr. Neurol.* 2016; 20: 810–815.

254. Radman M., Mack R., Barnoya J., Castaneda A., Rosales M., Azakie A., et al. The effect of preoperative nutritional status on postoperative outcoMes in children undergoing surgery for congenital heart defects in San Francisco (UCSF) and Guatemala City (UNICAR). *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2014; 147: 442–450.

255. Ratchford T.L., Teckman J.H., Patel D.R. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev. Gastroenterol. Hepatol.* 2018; 12: 853–862.

256. Raval M.V., Brockel M.A., Kolaček S., Simpson K.E., Spoede E., Starr K.N.P., Wulf K.L. Key strategies for optimizing Pediatric perioperative nutrition-insight from a multidisciplinary expert panel. *Nutrients.* 2023;15(5): 1270.

257. Rempel G. The importance of good nutrition in children with cerebral palsy. *Phys. Med. Rehabil. Clin. N. Am.* 2015; 26: 39–56.

258. Rochow N., Fusch G., Choi A, et al. Target fortification of breast milk with fat, protein, and carbohydrates for preterm infants. *J. Pediatr.* 2013; 163: 1001–1007.

259. Romano C., van Wynckel M., Hulst J., Broekaert I., Bronsky J., Dall'Oglio L., et al. European society for Paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for the evaluation and treatMent of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairMent. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2017; 65(2): 242-264.

260. Rove K., Brockel M., Saltzman A., DönMez M., Brodie K., ChalMers D., et al. Prospective study of enhanced recovery after surgery protocol in children undergoing reconstructive operations. *J. Pediatr. Urol.* 2018; 14: 252.e1–252.e9.
261. Samson-Fang L., Butler C., O'Donnell M. Effects of gastrostomy feeding in children with cerebral palsy: an AACPDM evidence report. *Dev. Med. Child Neurol.* 2003; 45: 415-426.
262. Samson-Fang L., Bell K.L. AssessMent of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur. J. Clin. Nutr.* 2013; 67 (Suppl 2): S5- S8.
263. Sánchez-Lastres J., Eiris-Punal J., Otero-Cepeda J.L., Pavon-BellinchÓn P., Castro-Gago M. Nutritional status of Mentally retarded children in north-west Spain. I. Anthropometric indicators. *Acta Paediatr.* 2003; 92: 747–753.
264. Sanders D.B., Fink A., Mayer-Hamblett N., Schechter M.S., Sawicki G.S., Rosenfeld M., et al. Early life growth trajectories in cystic fibrosis are associated with pulmonary function at age 6 years. *J. Pediatr.* 2015; 167: 1081–1088.
265. Scarpato E., Staiano A., Molteni M., Terrone G., Mazzocchi A., Agostoni C. Nutritional assessMent and intervention in children with cerebral palsy: a practical approach. *Int. J. Food Sci. Nutr.* 2017; 68: 763–770.
266. Schofield W.N. Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum. Nutr. Clin. Nutr.* 1985; 39 (Suppl 1): 5-41.
267. Schwalbe-Terilli C.R., Hartman D.H., Nagle M.L., et al. Enteral feeding and caloric intake in neonates after cardiac surgery. *Am. J. Crit. Care.* 2009; 18(1): 52-57.
268. Schwarzenberg S.J., Hempstead S.E., McDonald C.M., Powers S.W., Wooldridge J., Blair S., et al. Enteral tube feeding for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation evidence-inforMed guidelines. *J. Cyst. Fibros.* 2016; 15: 724–735.
269. Secker D.J., Jeejeebhoy K.N. Subjective Global Nutritional AssessMent for children. *Am. J. Clin. Nutr.* 2007; 85: 1083–1089.

270. Sellers D., Mandy A., Pennington L., Hankins M., Morris C. DevelopMent and reliability of a System to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2014; 56(3): 245–251.
271. Sellers D., Pennington L., Bryant E., Benfer K., Weir K., Aboagye S., Morris C. Mini-EDACS: DevelopMent of the Eating and Drinking Ability Classification System for young children with cerebral palsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 2022; 64(7):897-906.
272. Sermet-Gaudelus I., Poisson-Salomon A.S., Colomb V., et al. Simple Pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition. *Am. J. Clin. Nutr.* 2000; 72: 64–70.
273. Shamir R., Phillip M., Levine A. Growth retardation in Pediatric Crohn's disease: pathogenesis and interventions. *Inflamm. Bowel Dis.* 2007; 13(5): 620-628.
274. Shaw V. Clinical Paediatric Dietetics. 5th ed. Wiley; Hoboken, NJ, USA: 2020.
275. Sheikh S., ZeMel B.S., Stallings V.A., Rubenstein R.C., Kelly A. Body composition and pulmonary function in cystic fibrosis. *Front. Pediatr.* 2014; 2: 33.
276. Shinnick J.K., Short H.L., Heiss K.F., Santore M.T., Blakely M.L., Raval M.V. Enhancing recovery in Pediatric surgery: A review of the literature. *J. Surg. Res.* 2016; 202: 165–176.
277. Short H.L., Taylor N., Piper K., Raval, M.V. Appropriateness of a Pediatric-specific enhanced recovery protocol using a modified Delphi process and multidisciplinary expert panel. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53: 592–598.
278. Short H.L., Taylor N., Thakore M., Piper K., Baxter K., Heiss K.F., Raval M.V. A survey of Pediatric surgeons' practices with enhanced recovery after children's surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2018; 53: 418–430.
279. Sinaasappel M., Stern M., Littlewood J., Wolfe S., Steinkamp G., Heijerman H.G., et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European Consensus. *J. Cyst. Fibros.* 2002; 1: 51–75.

280. Sissaoui S., De Luca A., Piloquet H., et al. Large scale nutritional status assessMent in Pediatric hospitals. *ESPEN J.* 2013; 8: e68– e72.
281. Slaughter M.H., Lohman T.G., Boileau R.A., Horswill C.A., Stillman R.J., Van Loan M.D., Bemben D.A. Skinfold equations for estimation of body fatness in children and youth. *Hum. Biol.* 1988; 60(5): 709-723.
282. Slicker J., Sables-Baus S., Lambert L.M., Peterson L.E., Woodard F.K., Ocampo E.C. Perioperative feeding approaches in single ventricle infants: a survey of 46 centers. *Congenit. Heart Dis.* 2016;.11(6):.707-715.
283. Snik D.A.C., Jongerius P.H., Roos N.M.D., Verschuren O. Nutritional care: the poor child of clinical care in children with cerebral palsy. *J. Pediatr. Rehabil. Med.* 2019; 12: 133–138.
284. Snik D.A.C., de Roos N.M. Criterion validity of assessMent methods to estimate body composition in children with cerebral palsy: A Systematic review. *Ann. Phys. Rehabil. Med.* 2021; 64(3): 101271.
285. Sørensen S.J., Brekke G., Kok K., Sørensen J.L., Born A.P., Mølgaard C., Høi-Hansen C.E. Nutritional Screening of children and adolescents with cerebral palsy: a scoping review. *Dev. Med. Child Neurol.* 2021; 63(12): 1374-1381.
286. Soscia J., Adams S., Cohen E., et al. The parental experience and perceptions of blenderized tube feeding for children with Medical complexity. *Paediatr. Child Health.* 2021; 26(8): 462-469.
287. Spagnuolo M.I., Liguoro I., Chiatto F., Mambretti D., Guarino A. Application of a score System to evaluate the risk of malnutrition in a multiple hospital setting. *Ital. J. Pediatr.* 2013; 39: 1-7.
288. Stallings V.A., Cronk C.E., ZeMel B.S., Charney E.B. Body composition in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *J. Pediatr.* 1995; 126: 833–839.
289. Stallings V.A., Stark L.J., Robinson K.A., Feranchak A.P., Quinton H., Clinical practice guidelines on growth and nutrition subcommittee. Ad Hoc Working Group Evidence-based practice recomMendations for nutrition-related

manageMent of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: Results of a Systematic review. *J. Am. Diet. Assoc.* 2008; 108: 832–839.

290. Stevenson R.D. Use of segMental Measure to estimate stature in children with cerebral palsy. *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* 1995; 49: 658–662.
291. Sullivan J.S., Mascarenhas M.R. Nutrition: prevention and manageMent of nutritional failure in cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2017; 16(Suppl. S2): S87–S93.
292. Sung K.H., Chung C.Y., Lee K.M., et al. Differences in body composition according to gross motor function in children with cerebral palsy. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2017; 98: 2295–2300.
293. Tang J., Liu X., Ma T., Lv X., JiangW., Zhang J., et al. Application of enhanced recovery after surgery during the perioperative period in infants with Hirschsprung's disease—A multi-center randomized clinical trial. *Clin. Nutr.* 2020; 39: 2062–2069.
294. Teixeira A.F., Viana K.D.A.L. Nutritional Screening in hospitalized Pediatric patients: a Systematic review. *J. Pediatr.* 2016; 92: 343–352.
295. Thomas M., Morrison C., Newton R., Schindler E. Consensus stateMent on clear fluids fasting for elective Pediatric general anesthesia. *Pediatr. Anesthesia.* 2018; 28: 411–414.
296. Tomoum H.Y., Badawy N.B., Hassan N.E., Alian K.M. Anthropometry and body composition analysis in children with cerebral palsy. *Clin. Nutr.* 2010; 29: 477–481.
297. Toms R., JacksonK.W., Dabal R.J., Reebals C.H., Alten J.A. Preoperative trophic feeds in neonates with hypoplastic left heart syndroMe. *Congenit. Heart Dis.* 2015; 10(1): 36-42.
298. Toole B.J., Toole L.E., Kyle U.G., Cabrera A.G., Orellana R.A., Coss-Bu J.A. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit. Heart Dis.* 2014; 9(1): 15-25.

299. Trivi´c I., Hojsak I. Evaluation and treatMent of malnutrition and associated gastrointestinal complications in children with cerebral palsy. *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 2019; 22: 122–131.
300. Tüzün E.H., Güven D.K., Eker L., Elbasan B., Bülbül S.F. Nutritional status of children with cerebral palsy in Turkey. *Disabil. Rehabil.* 2013; 35(5): 413-417.
301. Ungerleider R.M., Meliones J.N., McMillan K.N., Cooper D.S., Jacobs J.P. Critical heart disease in infants and children. Elsevier; Amsterdam, The Netherlands: 2018.
302. United Nations Children's Fund (UNICEF), World Health Organization (WHO), International Bank for Reconstruction and DevelopMent/The World Bank. Levels and trends in child malnutrition: UNICEF / WHO / World Bank Group Joint Child Malnutrition Estimates: Key findings of the 2023 edition. New York: UNICEF and WHO; 2023.
303. van de Peppel I.P., Bodewes F.A.J.A., Verkade H.J., Jonker J.W. Bile acid hoMeostasis in gastrointestinal and metabolic complications of cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2019; 18(3): 313-320.
304. Vernon-Roberts A., Wells J., Grant H., Alder N., Vadamalayan B., Eltumi M., Sullivan P.B. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: enough and no more. *Dev. Med. Child. Neurol.* 2010; 52(12): 1099-1105.
305. Veugelers R., Penning C., Van Gulik M.E., Tibboel D., Evenhuis H.M. Feasibility of bioelectrical impedance analysis in children with a severe generalized cerebral palsy. *Nutrition.* 2006; 22: 16–22.
306. Walker J.L., Bell K.L., Boyd R.N., Davies P.S.W. Energy requireMents in preschool-age children with cerebral palsy. *Am. J. Clin. Nutr.* 2012; 96: 1309–1315.
307. Walker J.L., Bell K.L., Stevenson R.D., Weir K.A., Boyd R.N., Davies P.S. Relationships between dietary intake and body composition according to gross motor functional ability in preschool-aged children with cerebral palsy. *Ann. Nutr. Metab.* 2012; 61: 349-357.

308. Waterlow J.C. Classification and definition of protein-calorie malnutrition. *Br. Med J.* 1972; 3: 566–569.
309. Weintraub R.G., Semsarian C., Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet.* 2017; 390(10092): 400–414.
310. White M., Lawson K., Ramsey R., Dennis N., Hutchinson Z., Soh X.Y., et al. Simple nutrition Screening tool for Pediatric inpatients. *J. Parenter. Enteral Nutr.* 2016; 40: 392–398.
311. Whitney D.G. 5-year fracture risk among children with cerebral palsy. *Pediatr. Res.* 2023; 93(4): 996-1002.
312. Whitney D.G., Miller F., Pohlig R.T., Modlesky C.M. BMI does not capture the high fat mass index and low fat-free mass index in children with cerebral palsy and proposed statistical models that improve this accuracy. *Int. J. Obes.* 2019; 43: 82–90.
313. WHO Anthro for personal computers, version 3.2.2, 2011: Software for assessing growth and developMent of the world's children. Geneva: WHO, 2010.
314. WHO AnthroPlus for personal computers Manual: Software for assessing growth of the world's children and adolescents. Geneva: WHO, 2009.
315. WHO guideline on the prevention and manageMent of wasting and nutritional oedema (acute malnutrition) in infants and children under 5 years. Geneva: World Health Organization; 2023.
316. Wild D., Grove A., Martin M., et al. Principles of good practice for the translation and cultural adaptation process for patient-reported outcoMes (PRO) Measures: report of the ISPOR task force for translation and cultural adaptation. *Value Health.* 2005; 8(2): 94-104.
317. Wilkinson J.D., Landy D.C., Colan S.D., Towbin J.A., Sleeper L.A., Orav E.J., et al. The Pediatric cardiomyopathy registry and heart failure: key results from the first 15 years. *Heart Fail. Clin.* 2010; 6(4): 401–413.

318. Willcutts K.F., Chung M.C., Erenberg C.L., Finn K.L., SchirMer B.D., Byham-Gray L.D. Early oral feeding as compared with traditional timing of oral feeding after upper gastrointestinal surgery: a Systematic review and meta-analysis. *Ann. Surg.* 2016; 264: 54–63.
319. Wilschanski M., Munck A., Carrion E., Cipolli M., Collins S., Colombo C., et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. *Clin. Nutr.* 2024; 43(2): 413-445.
320. Wiskin A.E., Davies J.H., Wootton S.A., Beattie R.M. Energy expenditure, nutrition and growth. *Arch. Dis. Child.* 2011; 96: 567–572.
321. Wonoputri N., Djais J.T.B., Rosalina I. Validity of nutritional Screening tools for hospitalized children. *J. Nutr. Metab.* 2014; 2014:143649.
322. Wood L.G., Gibson P.G., Garg M.L. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. *Clin. Chim. Acta.* 2005; 353: 13–29.
323. World Health Organization. Energy and Protein RequireMents: Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 1985. Technical Report Series 724.
324. World Health Organization. Physical Status: The Use and Interpretation of Anthropometry. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 1995.
325. World Health Organization. ManageMent of severe malnutrition: a manual for physicians and other senior health workers. Geneva: World Health Organization: Geneva, Switzerland, 1999.
326. World Health Organization, UNICEF. WHO Child Growth Standards and the Identification of Severe Acute Malnutrition in Infants and Children: A Joint StateMent by the World Health Organization and the United Nations Children's Fund. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2009.
327. Wright C.M., Williams A.F., Elliman D., Bedford H., Birks E., Butler G., et al. Using the new UK-WHO growth charts. *BMJ.* 2010; 340: c1140.

328. Wyrick S., Hester C., Sparkman A., O'Neill K.M., Dupuis G., Anderson M., et al. What role does body mass index play in hospital admission rates from the Pediatric eMergency departMent? *Pediatr. EMerg. Care.* 2013; 29: 974–978.
329. Yen E.H., Quinton H., Borowitz D. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcoMes and survival in patients with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2013; 162: 530–535.
330. Yoshimura S., Miyazu M., Yoshizawa S., et al. Efficacy of an enteral feeding protocol for providing nutritional support after Paediatric cardiac surgery. *Anaesth. Intensive Care.* 2015; 43(5): 587-593.
331. ZeMel B.S., Riley E.M., Stallings V.A. Evaluation of methodology for nutritional assessMent in children: anthropometry, body composition, and energy expenditure. *Annu. Rev. Nutr.* 1997; 17: 211-235.
332. Zhu Y., Ye H., Feng Y., Pan L.Y., Fu H.H., Liu Y.M. et al. AssessMent of nutritional status in Paediatric outpatients using bioelectrical impedance analysis and anthropometric Z-scores. *J. Paediatr. Child Health.* 2021; 57: 1274–1280.

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Система классификации способности принятия пищи и жидкости EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System) [270]

I уровень	**Ест и пьет безопасно и эффективно**
	- Ест широкий спектр различных консистенций пищевых продуктов, которые соответствуют возрасту. - Может испытывать трудности при приеме в пищу некоторых очень твердых продуктов. - Перемещает пищу с одной стороны рта на другую; может сомкнуть губы во время жевания. - Пьет жидкие или густые напитки из нескольких типов чашек по глоткам, в том числе через соломинку. - Может кашлять или делать рвотные движения при употреблении очень сложных для приема в пищу консистенций. - Ест и пьет с той же скоростью, что и сверстники. - Удерживает большую часть пищи или жидкости во рту. - Счищает пищу с большинства поверхностей зубов и перемещает большинство продуктов по сторонам рта.
II уровень	**Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности**
	- Ест ряд консистенций пищевых продуктов, соответствующих возрасту. - Испытывает трудности при приеме в пищу твердых, требующих усилий при жевании, смешанных и липких консистенций. - Медленно перемещает пищу с одной стороны рта на другую, используя язык. - Может жевать с открытым ртом. - Пьет жидкие или густые напитки из большинства типов чашек по глоткам; может пить через соломинку. - Кашляет или делает рвотные движения при приеме в пищу новых или вызывающих трудности консистенций или в случае усталости. - Иногда может кашлять при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот - Может устать, если консистенции вызывают сложности, и на прием пищи уходит больше времени, чем у сверстников. - Теряет небольшое количество пищи или жидкости, особенно в случае потребления вызывающих сложности консистенций. - Небольшое количество продуктов накапливаются на поверхностях зубов, а также между щеками и деснами.
III уровень	**Ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности, могут быть ограничения эффективности**
	- Ест пюре и перетертую пищу и может кусать и жевать мягкие консистенции продуктов питания. - Испытывает трудности при приеме в пищу крупных кусков, твердых и

	требующих усилий консистенций, которые могут привести к удушью и снижению эффективности. - Сложно перемещать еду из одной стороны полости рта в другую, держать пищу во рту, кусать и жевать безопасно. - Характеристики приема пищи и жидкости варьируются и зависят от общих физических способностей, положения тела или оказываемой помощи. - Может пить из открытой чашки, но для контроля потока жидкости может потребоваться употребление жидкости из чашки с крышкой или носиком. - Может пить густые жидкости с применением меньших усилий, чем при потреблении жидкотекучих напитков, также может потребоваться перерыв между глотками. - Может принять решение об употреблении жидкости только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет, или без отвлекающих факторов. - Для снижения риска удушья необходимы особые консистенции продуктов питания и расположение пищи во рту. - Может кашлять или задыхаться при быстром потоке жидкости или попадании большого количества жидкости в рот - Может уставать во время еды, если пища требует жевания, и прием пищи будет более продолжительным. - Вероятно выпадение пищи и жидкости, и пища будет скапливаться на поверхностях зубов, на небе и между щеками и деснами.
IV уровень	**Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности**
	- Ест мягкие пюре или хорошо перетертую пищу. - Испытывает трудности при приеме пищи, требующей жевания; при употреблении пищи в виде кусочков пищи может произойти удушье. - Временами бывает трудно координировать глотание и дыхание во время приема пищи и жидкости, о чем свидетельствуют признаки аспирации. - Трудно контролировать движение пищи и жидкости во рту, контролировать открывание и закрывание рта, а также контролировать глотание, кусание и жевание. - Может глотать куски целиком. - Возможно, пить густые жидкости легче, чем жидкотекучие напитки; густые жидкости, потребляемые медленно и в небольших количествах из открытой чашки, могут потребовать увеличения контроля во время питья. - Может принять решение не употреблять жидкости или пить только в определенных ситуациях, например, в присутствии лица, осуществляющего уход, которому доверяет. - Вероятно, требуются перерывы между глотками, чтобы сделать

	несколько глотков, прежде чем продолжить прием пищи или жидкости. - Необходимы особые консистенции пищевого продукта, жидкости, методы, квалифицированные лица, осуществляющие уход, положение тела и измененная окружающая среда, чтобы снизить риск аспирации и удушья и повысить эффективность. - Может уставать во время еды, а прием пищи, вероятно, будет более продолжительным. - Значительное выпадение пищи и жидкости изо рта. - Пища может застревать на поверхности зубов, на небе и между зубами и деснами. - Может быть рассмотрен вариант дополнительного питания через зонд.
V уровень	**Неспособен есть или пить безопасно – может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания**
	- Может употреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов. - Способность потреблять очень маленькое количество вкусов или ароматов будет зависеть от положения тела, личных факторов и особенностей окружающей среды. - Не способен безопасно проглотить пищу или напитки из-за ограничений диапазона и координации движения при глотании и дыхании. - Вероятно, сложно контролировать открытие рта и движение языка. - Высокий риск аспирации и удушья. - Очевиден вред от аспирации. - Может потребоваться аспирационная санация дыхательных путей или медикаментозное лечение, чтобы очистить дыхательные пути от выделений. - Могут быть рассмотрены альтернативные способы обеспечения питания, такие как питание через зонд.

ПРИЛОЖЕНИЕ 2

Русскоязычная версия опросника STRONGkids (Screening Tool for Risk on Nutritional status and Growth) для оценки нутритивного риска

Ф.И.О.	Отделение	
Дата рождения:	И/б №	
Возраст:	Амб. карта №	
Диагноз:	Дата поступления:	
Ф.И.О. лечащего врача:		
*Для оценки риска недостаточности питания детей (в возрасте 1 мес.-18 лет) опрос проводится в первые 24 часа поступления в стационар **Скрининговый опросник нутритивного риска состоит из 4 пунктов, первые 2 пункта заполняются медицинским персоналом самостоятельно, вторые 2 пункта заполняются на основании данных анамнеза, собранного у родителей ***Каждый пункт содержит вопросы, положительный ответ на которые оценивается в 1 или 2 балла; максимальная сумма баллов 5 ****При сомнении, ответ считать отрицательным (0 баллов)		
Субъективная клиническая оценка		
Можно ли на основании субъективной клинической оценки сказать, что у пациента есть недостаточность питания (недостаточная выраженность подкожно-жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо)?	**Нет** ◯	**Да=1 балл** ◯
Заболевания высокого риска		
Есть ли у пациента заболевание, связанное с риском развития недостаточности питания (смотри Таблицу ниже) или пациенту планируется обширное хирургическое вмешательство?	**Нет** ◯	**Да=2 балла** ◯

Таблица: Заболевания, связанные с высоким риском недостаточности питания

Бронхолегочная дисплазия (максимальный возраст до 2 лет) Воспалительные заболевания кишечника Задержка умственного развития/умственная отсталость	Метаболические болезни Муковисцидоз Недоношенность (до скорректированного возраста 6 месяцев) Нейромышечные заболевания Нервная анорексия	Ожоги Панкреатит Планируемое обширное хирургическое вмешательство Рак Синдром короткой кишки СПИД Травма	Хроническое сердечно-сосудистое заболевание Хроническое заболевание почек Хроническое заболевание печени Целиакия Другое (устанавливает врач)

Недостаточное поступление и потеря питательных веществ		
Имеется ли хотя бы одно из следующих проявлений?	**Нет** ○	**Да=1 балл** ○
•Выраженная диарея (≥5 раз в день) и/или рвота (>3 раз в день) в течение последних 3 дней		
•Уменьшение потребления пищи в течение нескольких дней до госпитализации (за исключением голодания, связанного с различными манипуляциями или перед хирургическим вмешательством)		
•Ребенок на момент поступления уже получает назначенную нутритивную поддержку		
•Невозможно удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли		
Потеря массы тела или недостаточная прибавка массы тела		
Имеется ли потеря веса (у детей любого возраста) или отсутствие прибавки массы тела (для детей до 1 года) в течение последних недель-месяцев?	**Нет** ○	**Да=1 балл** ○
СУММА БАЛЛОВ (максимум 5 баллов)		

Риск недостаточности питания и необходимость мероприятий		
4-5 баллов	○ Высокий	• Консультация врача и диетолога для уточнения диагноза • Назначение индивидуальной нутритивной поддержки и дальнейшее наблюдение • Начать использование специализированных смесей методом сипинга
1-3 балла	○ Средний	• Обсудите с диетологом возможную коррекцию питания пациента • Взвешивание два раза в неделю • Повторная оценка нутритивного риска через неделю
0 баллов	○ Низкий	• Нет необходимости в коррекции питания • Регулярно взвешивать на протяжении госпитализации • Повторная оценка нутритивного риска через неделю

ПРИЛОЖЕНИЕ 3

Русскоязычная версия «Инструмента скрининга трудностей с кормлением/глотанием и недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом (Feeding and Nutrition Screening Tool, FNST)»

Правильное питание необходимо пациентам с детским церебральным параличом (ДЦП), чтобы они смогли реализовать свой потенциал роста и развития. Однако некоторые дети с ДЦП могут испытывать трудности с набором веса или иметь недостаточную массу тела для своего роста и возраста. Отставание в весе может быть вызвано рядом причин, включая проблемы с потреблением достаточного количества питательных веществ (пищи и жидкостей) для удовлетворения индивидуальных потребностей. ДЦП может влиять на работу мышц рта, лица и глотки, что в свою очередь может вызывать трудности с безопасным потреблением достаточного количества пищи и жидкости. По этим причинам некоторым детям с ДЦП может быть полезно обращение к диетологу по вопросам питания или к логопеду по поводу трудностей с кормлением.

Эти скрининговые вопросы предназначены:

- Для детей в возрасте от 2 до 19 лет с детским церебральным параличом;
- Для того, чтобы помочь определить, есть ли у ребенка какие-либо трудности с приёмом пищи и/или глотанием;
- Для заполнения родителями или основными опекунами, которые хорошо знают ребёнка

Следующие четыре вопроса помогут определить, нуждается ли ваш ребенок в консультации диетолога (по вопросам питания) и/или логопеда (по поводу трудностей с кормлением).

Пожалуйста, ответьте на эти вопросы о вашем ребёнке:

1. Считаете ли вы, что у вашего ребенка недостаточный вес?	Да	Нет	Не уверен(-а)
2. Есть ли у вашего ребенка проблемы с набором веса?	Да	Нет	Не уверен(-а)

3. Считаете ли вы, что у вашего ребёнка есть какие-либо проблемы с **приёмом пищи** по сравнению с другими детьми такого же возраста? Оцените их по шкале от 0 до 10.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Нет проблем Серьёзные проблемы

4. Считаете ли вы, что у вашего ребёнка есть какие-либо проблемы с **питьём** по сравнению с другими детьми такого же возраста? Оцените их по шкале от 0 до 10.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Нет проблем Серьёзные проблемы

Результат

Теперь, когда вы ответили на вопросы, поставьте по 1 баллу за каждый из следующих ответов:

1. ☐ Да или не уверен(-а)
2. ☐ Да или не уверен(-а)
3. ☐ Оценка 7 или выше
4. ☐ Оценка 7 или выше

Оценка:

Общий балл 3 или более означает, что у ребенка могут быть трудности с кормлением/глотанием, которые могут повлиять на безопасность кормления, или у него могут быть значительные трудности с набором веса.

При оценке 3 или 4 балла, обсудите свои опасения по поводу кормления ребенка и/или набора веса с вашим лечащим врачом. Вашему ребенку может быть полезна консультация специалиста по питанию или логопеда для проведения полного обследования или получения нутритивной поддержки.

Для медицинских работников:

При оценке 3 или 4 балла:

- Рассмотрите возможность консультации врача-диетолога для всесторонней оценки нутритивного статуса и/или логопеда для комплексной оценки навыков приёма пищи.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААТ – альфа-1-антитрипсин

БИА - биоимпедансный анализ

БТЭ – белок-теряющая энтеропатия

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

ВПС - врожденные пороки сердца

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ГЭРБ – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ДЦП - детский церебральный паралич

ЕЖ – единственный желудочек

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ЖМ – жировая масса

и-АПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента

ИМТ – индекс массы тела

ИВЛ – искусственная вентиляция лёгких

КМП - кардиомиопатии

МВ - муковисцидоз

МКБ-10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

НП - недостаточность питания

НФП - нормы физиологических потребностей

ОВД – основной вариант стандартной диеты

ОСТП – окружность средней трети плеча

ПЭП – противоэпилептические препараты

РКМП – рестриктивная кардиомиопатия

СОП - стандартная операционная процедура

СРБ – С-реактивный белок

СЦТ – среднецепочечные триглицериды

ТКЖСЛ - толщина кожно-жировой складки под лопаткой

ТКЖСТ - толщина кожно-жировой складки над трицепсом

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ХБП – хроническая болезнь почек

ХСН - хроническая сердечная недостаточность

ЩД – щадящая диета

ЭГДС – эзофагогастродуоденоскопия

ЭП – энтеральное питание

ЭТП – энерготраты покоя