



Мальабсорбция. Ферментопатии. Нутритивная коррекция

Кафедра госпитальной педиатрии с
курсом ПДО КГМУ

Термин «синдром мальабсорбции», или «нарушенное кишечное всасывание» объединяет большое число патологических состояний, в основе которых лежит врожденный или приобретенный дефект расщепления (мальдигестия) или всасывания (мальабсорбция) тех или иных ингредиентов пищи: углеводов, жиров, белков (так называемых макронутриентов), а также некоторых аминокислот, витаминов и минеральных веществ.

Основное биохимическое и клиническое значение некоторых нутриентов

Микроэлементы	Биологическое значение	Симптомы дефицита
Кальций	Минерализация костной ткани; нервно – мышечная возбудимость и сократимость; поддержание системы гомеостаза	Рахит, остеомалация, остеопороз, снижение сократительной способности миокарда, мышечные спазмы, повышенная кровоточивость
Фосфор	Минерализация костей	Нарушение фосфорно-кальциевого обмена
Магний	нервно – мышечная возбудимость и сократимость; метаболизм нуклеотидов	Повышение нервно –мышечной возбудимости, судороги, длительная диарея
Цинк	Входит в состав ферментов; участвует в иммунитете; антиоксидант;	Задержка темпов роста, нарушение развития, снижение иммунитета, энтеропатический акродерматит, диарея
Медь	Входит в состав оксиредуктаз; стимулирует эритропоз и синтез гема; обеспечивает функционирование нервной системы	Синдром Марфана, патология ССС, нарушение формирования эластина, коллагена; нейтропения, анемия, задержка психомоторного развития
Железо	Входит в состав белков и ферментов; транспорт кислорода; участвует в функц. факторов неспециф защиты, клеточного и местного иммунитета	Железодефицитная анемия, задержка роста. Нарушение нервно –психического развития, нарушение иммунитета, трофические нарушения волос, ногтей, кожи, слизистых
Селен	Входит в состав глутатион-пероксидазы	Нарушение иммунитета, хондродистрофия,
Йод	Гормоны щитовидной железы, анаболический эффект, стимуляция роста и дифференцировки тканей	Нарушение дифференц. тканей, задержка роста, снижение иммунитета, нарушение терморегуляции, нервно-псих. развития
Марганец	Метаболизм мукополисахаридов; входит в состав окислительных ферментов	Атаксия новорожденных, гипохолестеринемия, аномалии скелета

ЭТОТ ЖИЗНЕННО-ВАЖНЫЙ ЦИНК.



Проявления дефицита цинка:

- ✓ снижение иммунитета, темпов роста
- ✓ повышенное выпадение и ломкость волос, слоение ногтей
- ✓ нарушение заживления ран, порезов, ссадин
- ✓ нарушение выработки тестостерона и активных сперматозоидов

Энтеропатический акродерматит



Коррекция дефицита цинка

При белково-калорийной недостаточности у детей добавление в рацион сульфата цинка (0,1%-10,0) привело к :

- Улучшению аппетита
- Нарастанию массы
- Улучшению состояния кожных покровов
- Улучшению показателей крови
- Энтеропатический акродерматит - лечение начинают с дозы 200-400 мг в сутки, для поддерживающей терапии - 50 мг в сутки



Синдром нарушенного кишечного всасывания сопровождается иммунной, метаболической и воспалительной реакциями организма.

Основная жалоба

длительная диарея (понос продолжительностью более 3-4 недель с частотой стула более 6-7 раз в сутки), не поддающаяся лечению общепринятыми методами (применением антибактериальных препаратов, ферментов и биопрепаратов);

нарушения консистенции и объема стула (полифекалия, стеаторея), хотя он может быть и нечастым.

При подозрении на синдром мальабсорбции важен целенаправленный **сбор анамнеза**

- ✓ **характер вскармливания с рождения:** продолжительность грудного вскармливания, сроки введения докорма и прикормов, какими смесями, продуктами, в какой последовательности вводился докорм (прикорм), когда появились первые симптомы заболевания, были ли в анамнезе эпизоды острых кишечных инфекций, остро или постепенно развивалось заболевание;
- ✓ **темпы прибавки массы тела и роста;**
- ✓ **характер диспепсических нарушений:** срыгивания, рвота, метеоризм, консистенция, объем и частота стула
- ✓ хронические заболевания ЖКТ у ближайших родственников, непереносимость отдельных пищевых продуктов (в особенности молока, сахара, хлеба), **наследственные и аллергические** заболевания

- У 80% детей формирование длительной диареи и синдрома мальабсорбции обусловлено врожденной или приобретенной непереносимостью пищевых продуктов или их компонентов
- **У детей первых месяцев жизни наиболее часто это непереносимость лактозы (реже других углеводов) и белков коровьего молока, а у детей старше 1 года целиакия**
- У более старших детей (5-6 лет) преобладают заболевания толстой кишки (колиты, функциональные нарушения).
- Практически все виды лечебных рационов являются вариантами **трех основных диет: низколактозной, безмолочной и безглютеновой**

Непереносимость углеводов



- В тонком кишечнике происходит расщепление поли- и дисахаридов на составляющие моносахариды.
- Все млекопитающие имеют 5 тонкокишечных дисахаридаз – **лактазу, сахаразу, изомальтазу, мальтазу и трегалазу.**
- В результате гидролиза поли- и дисахаридов образуются моносахариды – глюкоза, фруктоза и галактоза, которые способны всасываться кишечной стенкой

Monosaccharide

Hydrolysis

Condensation

Disaccharides

Hydrolysis of Monosacharides

Maltose + Water \longrightarrow Glucose + Glucose

Sucrose + Water \longrightarrow Glucose + Fructose

Lactose + Water \longrightarrow Glucose + Galactose

Клинические симптомы при непереносимости углеводов («бродильная» диарея)

- Частый (8-10 раз в сутки и более) жидкий, пенистый стул с большим водяным пятном и кислым запахом;
- Вздутие живота, урчание, боли в животе;
- Наличие углеводов в фекалиях (более 2 г%);
- Кислая реакция стула (рН менее 5,5);
- Возможно развитие обезвоживания;
- Относительно редко развитие тяжелой гипотрофии

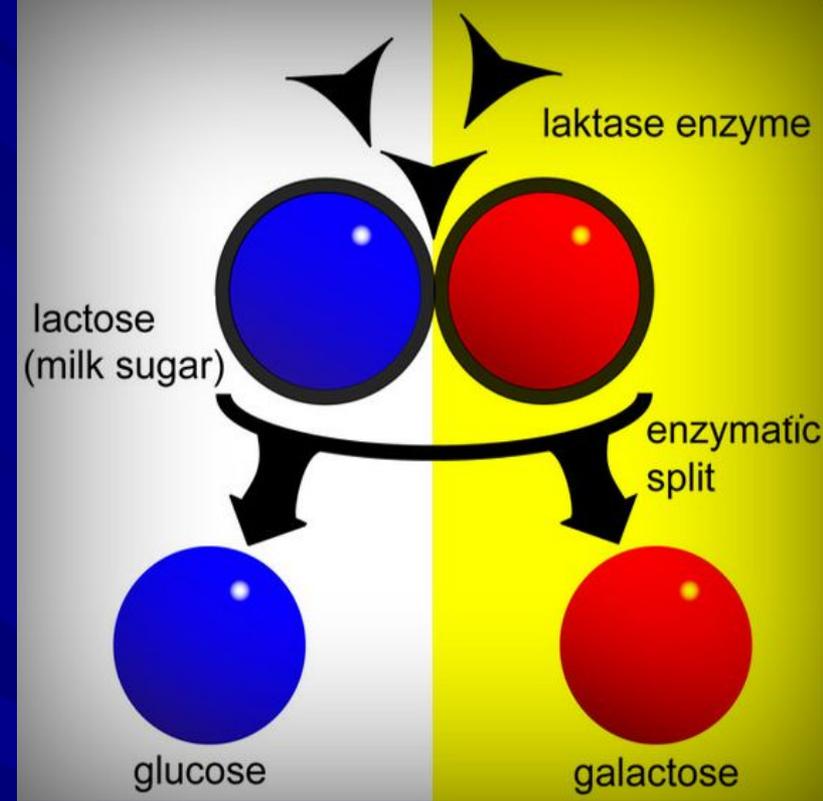
Лактазная недостаточность

Выделяют **первичную** (врожденную) и **вторичную** (приобретенную) лактазную недостаточность; возможно как частичное снижение активности фермента (**гиполактазия**), так и полное отсутствие его активности (**алактазия**).

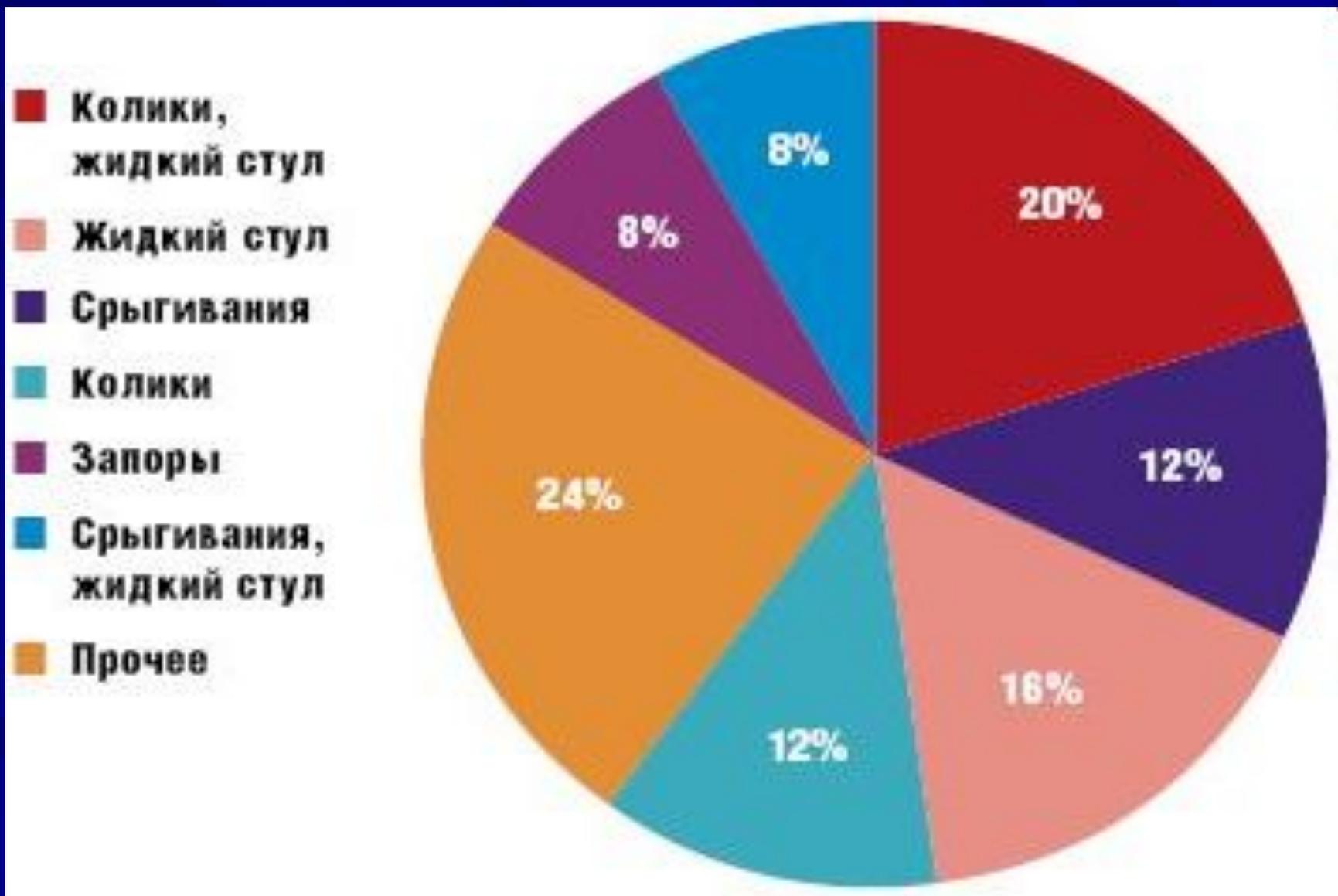


Причины снижения лактазной активности

- Острые кишечные инфекции (транзиторная гиполактазия после сальмонеллеза, дизентерии, коли-энтеритов составляет 30-45%, при ротавирусной инфекции – 100%;
- Целиакия, аллергические энтериты, НБКМ, белково-калорийной недостаточности питания, лямблиозе;
- Различные интоксикации и лекарственные воздействия (антибиотики);
- Недоношенность;
- Резекция больших участков тонкой кишки.



Проявления лактазной недостаточности



Диагностические тесты:

- Определение pH (в $N > 5,5$) и концентрации углеводов в фекалиях;
- Определение количества газообразного водорода в выдыхаемом воздухе;
- Лактозотолерантный тест – прирост гликемии в течение 1-2 часов после пероральной нагрузки лактозой в дозе 1-2 г на 1 кг массы тела ребенка (но не более 50 г); тест считается положительным при росте гликемии менее чем на 20% от исходного уровня, а также при развитии диспепсических жалоб (болей в животе, метеоризма, поноса) в течение суток после нагрузки;
- Определение активности лактазы в биоптате слизистой оболочки тонкой кишки

Лечение лактазной недостаточности

Индивидуальный подход!

- ✓ Препараты фермента лактазы (естественное вскармливание)
- ✓ Ограничение лактозы в питании:
 - Исключение цельного молока и молочных продуктов
 - Низко- и безлактозные смеси

- **безлактозные смеси:** «АI-110» (Швейцария), «Бебелак-ФЛ» (Голландия), «Эльдолак-Ф» (Голландия), «Мамекс безлактозный» (Дания), «Портаген» (США).
- **низколактозные смеси** - содержание лактозы не превышает 1% (в обычных адаптированных заменителях молока 5-7%)
«Нутрилон низколактозный» (Голландия «Нутриция»), «Нутрилак низколактозный» (Россия), «Низколактозное молоко» (Россия), «Хумана-ЛП», «Хумана ЛП+СЦТ» (Германия «Хумана»)



Низколактозные смеси

Безлактозные смеси



Нутрилон низколактозный
Хумана ЛП



На основе белка
коровьего молока
(Нан безлактозный,
Нутрилак
безлактозный)



На основе изолята
соевого белка
(Нутрилон-соя,
Фрисосой и т.д.)



Белковые гидролизаты

Таблица 2

Смеси со сниженным содержанием лактозы, зарегистрированные в РФ

Количество лактозы	Название смеси	Производитель, страна
5,8/6,1 г/100 мл	Галлия Лактофидус 1, 2	Дажон, Франция
5,5/5,9 г/100 мл	Галлия Дижест Премиум 1, 2	Дажон, Франция
2,9/3,2 г/100 мл	Нутрилон комфорт 1, 2	Нутриция, Голландия
1,33 г/100 мл,	Нутрилон низколактозный	Нутриция, Голландия
1,1 г/100 мл	Хумана ПП	Хумана, Германия
0,5 г/100 мл	Хумана ПП + СЦТ	Хумана, Германия
0	НАН безлактозный	Нестле, Швейцария
0	Энфамил Лактофри	Мид Джонсон, США

Примерный суточный рацион для ребенка 4,5 мес с гиполактазией,
находящегося на смешанном вскармливании

Часы	Состав рациона	Количество (мл,г)
6.00	«Ал-110»	100
	Сцеженное грудное молоко	50
9.30	«Ал-110»	100
	Сцеженное грудное молоко	50
	Сок яблочный (разбавленный на 1/3 водой)	20
13.00	Рисовая каша на воде	120
	Сцеженное грудное молоко	30
	Масло растительное	3
16.30	«Ал-110»	100
	Сцеженное грудное молоко	50
20.00	«Ал-110»	100
	Сцеженное грудное молоко	50
	Сок грушевый (разбавленный на 1/3 водой)	20
23.30	«Ал-110»	100
	Сцеженное грудное молоко	50

Примерный суточный рацион для ребенка второго полугодия жизни с гиполактазией (искусственное вскармливание)

Часы	Состав рациона	Количество (мл,г)
6.00	«Хумана-ЛП»	180-200
10.00	10% каша на воде «Хумана-ЛП» Масло сливочное или растительное Фруктовое пюре (яблоко, груша, банан)	130-150 30-50 3 30
14.00	Овощное пюре Мясное пюре Масло растительное Фруктовое пюре	160 20-40 3 20
18.00	Трехсуточный кефир Фруктоза Творог, отмытый от сыворотки	150 5 30-50
22.00	«Хумана-ЛП»	180-200

NB! Необходимо помнить, что значительные количества лактозы содержатся во всех видах сухого молока, кисломолочных продуктах, сметане, сгущенном молоке, кондитерских изделиях, в некоторых медикаментах в качестве наполнителя (в порошках и таблетках)

При развившейся вторично (в результате острой кишечной инфекции) гиполактазии по мере выздоровления активность фермента восстанавливается. Обычно в сроки 1,5-3 мес после начала диетотерапии становится возможным расширение диеты вначале путем небольшого увеличения лактозной нагрузки (перевод на смесь с большим содержанием лактозы, введение каши на $\frac{1}{2}$ - $\frac{1}{3}$ молока), а затем и на физиологическую возрастную диету под контролем общего самочувствия и стула

Препараты фермента лактазы

15 FCC Lactase Units = 1 м
препарата

700-800 FCC/7 г лактозы
(1г/100мл)

От 1675 до 10350 FCC
Лактаза Бэби (NEC, США) -
700 FCC

Доза разводится примерно в
1/3 разового количества
сцеженного молока



Непереносимость сахарозы

Врожденная недостаточность сахаразы-изомальтазы является редким заболеванием среди лиц европейского происхождения и наследуется по аут-рец типу. Она проявляется впервые при введении в рацион ребенка сахарозы, содержащейся в молочных смесях, фруктовых соках, пюре, реже – крахмалах и декстринов (даши, овощные пюре, молочные смеси с декстрин-мальтозой) в виде тяжелого «углеводного» поноса с кризами обезвоживания; у старших детей и взрослых – хроническими кишечными расстройствами без отставания в физическом развитии

Наиболее типичные синдромы НБКМ

- Белоктеряющая энтеропатию (длительная диарея с обнаружением плазменных белков в кале, дистрофия, безбелковые отеки);
- Железодефицитная анемия, связанная с продолжительной потерей крови через кишечник (диарейный синдром и дистрофия могут быть невыраженными, характерно чередование поноса и запора, примеси слизи и крови в кале, положительная реакция на скрытую кровь в кале);
- Классический энтероколит;
- Собственно синдром мальабсорбции («целиакоподобная» клиническая картина, атрофия кишечных ворсинок, выраженная не столь значительно, как при целиакии, однако иногда дифференциальный диагноз бывает затруднен).



Edema in an infant with protein-losing enteropathy



три основных подхода к диагностике

- **Иммунологические методы.** – определение сывороточных IgA-, IgM- и IgG- антител к пищевым антигенам
- **Морфологические методы:** субатрофические изменения кишечных ворсинок. Выражены существенно мягче, чем при целиакии. Иногда дифференциальный диагноз затруднителен
- **Диетологические методы,** основанные на исчезновении симптомов заболевания при исключении подозреваемого протеина из диеты и возобновлении их при проведении пищевой нагрузки.

Клиническая картина при НБКМ

- ✓ боли в животе, срыгивания, рвота, непостоянство консистенции каловых масс (чередование поноса с запорами), примеси крови и слизи в кале.
- ✓ Возникновение диспепсических расстройств непосредственно после введения молочных продуктов и смесей (перевод на смеш или иск. вскармливание) прослеживается приблизительно у 1/3 больных, у остальных имеется латентный период, не превышающий обычно 3 мес.
- ✓ Приблизительно у половины больных имеются проявления атопического дерматита, от легких до тяжелых форм по типу детской экземы. Характерно быстрое развитие гипотрофии, нередко отставание в росте. Часто у ближайших родственников встречается экзема, бронхиальная астма, другие аллергические заболевания, а также отвращение к молоку



- «Milk-free» смеси (соевые): «Хумана-СЛ» (Германия), «Нутри-соя» и «Фрисосой» (Голландия), «Соя-Сэмп» (Швеция), «Алсоя» (Швейцария), «Нутрилак-соя» (Россия).
- безлактозные смеси на основе гидролизатов белка с включением в состав жирового компонента среднецепочечных триглицеридов: «Прегестимил» (США), «Алиментум» (США), «Пепти-Юниор» (Голландия), «Альфаре» (Швейцария)

