



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)

Кафедра фундаментальной и клинической биохимии

Биохимические особенности обмена веществ у детей

Учебно-методическое пособие
для студентов педиатрического факультета
(издание 2, переработанное, дополненное)
Корочанская С.П., Быков И.М., Хвостова Т.С.

Краснодар –2018

УДК 612.015.3:577.1. (075.8)
БК 28.707.2.+57.31
К 68

Авторы-составители: сотрудники кафедры фундаментальной и клинической биохимии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России:

доцент, к.м.н. С.П. Корочанская,

профессор, д.м.н., засл. деятель науки РФ И.М. Быков,

доцент, к.б.н. Т.С. Хвостова

Под редакцией зав. кафедрой фундаментальной и клинической биохимии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, заслуженного деятеля науки РФ, д.м.н. профессора И.М. Быкова

Рецензенты:

- Зав. кафедрой биологии с курсом генетики ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, д.м.н. профессор И.И. Павлюченко

- Зав. кафедрой педиатрии №1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России д.м.н., профессор В.А. Шашель

Настоящее пособие составлено в соответствии с требованиями ФГОС3+, рекомендациями ведущих вузов страны и рабочей программой по биохимии кафедры фундаментальной и клинической биохимии ФГБОУ ВО КубГМУ по специальности 31.05.02 Педиатрия.
Издание 2, переработанное, дополненное.

Рекомендовано к изданию ЦМС ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России
Протокол № 10 от 5 июня 2018 год

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АГС – адреногенитальный синдром
АКТГ – адренокортикотропный гормон
АЛТ – глутамикоаланиновая трансминаза
АСТ – глутамикоаспарагиновая трансминаза
АТФ – аденозинтрифосфорная кислота
БО – буферные основания
ГАМК – гаммааминомасляная кислота
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
ИЗСД – инсулинзависимый сахарный диабет
КОС – кислотно-основное состояние
ЛЕЙ – лейцин
ЛП – липопротеинлипаза
ЛПОНП – липопротеины очень низкой плотности
ЛПНП – липопротеины низкой плотности
ЛПВП – липопротеины высокой плотности
МЕТ – метионин
НАД – никотинамидадениндинуклеотид
НАДФ – никотинамидадениндинуклеотидфосфат
СБ – стандартный бикарбонат
СБО – сдвиг буферных оснований
ТРИ – триптофан
УДФ – уридиндифосфат
ФАД – флавинадениндинуклеотид
ФМН – флавинмононуклеотид
ХМ – хиломикроны
ЦТК – цикл трикарбоновых кислот

Введение

Главной причиной, определяющей особенности обмена веществ у детей, является незавершенность и незрелость гуморальных и нервных механизмов регуляции метаболических процессов и физиологических функций к моменту рождения ребенка с последующим качественным и количественным совершенствованием как процессов обмена веществ и энергии, так и морфологических структур растущего организма. Особенности детского организма сложны и многообразны, метаболизм ребенка отличается от метаболизма взрослого человека, причем на каждом этапе развития эти отличия специфичны. Поэтому в педиатрии выделяют несколько возрастных групп развития организма ребенка. Каждому возрастному периоду соответствует такое состояние метаболизма, которое обеспечивает оптимальное для роста и развития соотношение пластических и биоэнергетических процессов.

Выделяют:

- внутриутробный период,
- период новорожденности (3-4 недели),
- грудной период (от 3-4 недель до 1 года),
- преддошкольный период (от 1 года до 3-х лет),
- дошкольный период (3-7 лет),
- младший школьный период (7-12 лет),
- старший школьный период, полового созревания (12-18 лет).

Каждая возрастная группа отличается не только своими анатомо-физиологическими особенностями, но и особенностями метаболических процессов, биохимическими показателями.

Особенности обмена веществ и энергии у детей разных возрастных групп определяет ряд факторов:

- специфические потребности ребенка в пластическом материале, необходимом для роста организма и развития органов;
- изменение скорости и направленности ряда метаболических путей и циклов на разных этапах онтогенеза, что определяется различной активностью генов-регуляторов, индукцией или репрессией синтеза ферментативных белков
- формирование устойчивой нейро-эндокринной регуляции метаболических процессов и изменение чувствительности органов и тканей к гормональным сигналам:

- увеличение энергетических запасов организма в процессе роста (увеличение депо гликогена, нейтрального жира);
- относительное уменьшение внеклеточной среды (уменьшение объема внеклеточной воды) за счет увеличения клеточной массы
- изменение пропорций внутренних органов и мышечной массы по отношению к массе тела;
- не совпадающая во времени смена периодов роста и дифференцировки тканей и органов.

БИОХИМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Особенности обмена веществ у детей

Изучение обмена веществ и энергии в процессе роста и развития ребенка – очень сложная и очень важная в практическом отношении задача, поскольку возрастные особенности метаболических процессов предъявляют высокие требования, как к диете растущего ребенка, так и к условиям его содержания и воспитания. Нарушения обмена веществ и энергии в детском возрасте встречаются значительно чаще, чем у взрослых и, возникнув у детей, они зачастую определяют состояние здоровья и качество всей последующей жизни человека.

Обмен веществ в организме ребенка является системным (фундаментальным) процессом, играющим роль в гомеостазе, обеспечивающим рост, развитие и дифференцировку детского организма в процессе его онтогенеза. У здоровых детей в связи с ростом анаболизм всегда преобладает над катаболизмом, причем степень этого преобладания находится в прямой зависимости от темпов роста и развития, а, следовательно, от периода онтогенеза. Развитие организма ребенка происходит волнообразно и состоит из процессов накопления массы и процессов её дифференцировки: в грудном возрасте преобладают процессы накопления, в преддошкольном – процессы дифференцировки тканей, в дошкольном – происходит накопление массы, а в школьном возрасте вновь преобладают процессы дифференцировки. В периодах новорожденности и в грудном возрасте, а также во время полового созревания преобладание процессов анаболизма над катаболизмом максимально. После завершения роста и дифференцировки тканей эти процессы уравниваются, что характерно для взрослого человека.

Все процессы обмена веществ являются ферментативными и протекают последовательно под контролем сложной системы регуляции со стороны ЦНС и эндокринной системы. Основной физиологической чертой, определяющей состояние процессов обмена в детском возрасте, является незаконченность развития нервных и гуморальных механизмов, обеспечивающих приспособление организма к воздействию внешней среды, и более однородный характер ответных реакций. Функции печени и почек по дезинтоксикации и очищению организма от вредных продуктов к моменту рождения не достигают совершенства, хотя функциональная незрелость одних систем регуляции у детей компенсируется высокой активностью других. В общей направленности обменных процессов в периоде новорожденности можно условно выделить две фазы: первую –

кратковременную катаболическую с преобладанием процессов распада, вторую – анаболическую, в которой верх берут биосинтетические процессы.

Главным проявлением катаболической фазы является отрицательный баланс азота, воды и электролитов, который обнаруживается в первые два – три дня жизни ребенка. Для этого периода характерен метаболический ацидоз (сдвиг кислотно-основного состояния в кислую сторону), что особенно выражено у недоношенных детей и у детей, родившихся в асфиксии. Ацидоз в периоде новорожденности связан с ограниченной способностью почек к выведению ионов водорода (составляет всего 20-30% от нормы взрослого).

К особенностям метаболических процессов детского возраста относится постепенное созревание биохимических систем, их динамичность. Клеточная дифференцировка и онтогенез не заканчиваются к моменту рождения, ребенок появляется на свет со слабостью и несовершенством биохимических систем, поэтому они очень ранимы, подвержены воздействию экзогенных и эндогенных факторов, возможны их «поломки».

Особенности метаболических процессов в детском возрасте сопровождаются характерными биохимическими показателями. Энзимопатические системы подвержены возрастным изменениям. Несовершенство и неприспособленность энзимопатических систем ребенка проявляется неадекватностью реакций обменных процессов, крайней лабильностью биохимических показателей. Метаболизм у детей тем не совершеннее, чем моложе ребенок, неустойчив, поэтому незначительные раздражения (простое повышение температуры) сопровождаются значительными биохимическими сдвигами, прежде всего количественными. Если у взрослых 7- 8% сахара в моче встречается лишь при тяжелейших формах диабета, то эта величина у детей не является показателем тяжести патологического процесса.

В регуловке биохимических систем организма в момент его зарождения и развития возможны ошибки генетической информации, они проявляются с рождения и характеризуется особой группой так называемых наследственных болезней, которые сопровождаются рядом специфических биохимических показателей, имеющих диагностическое значение. Так, наличие фенилпировиноградной кислоты в моче имеет диагностическое значение только в детской практике (фенилпировиноградная олигофрения).

Биохимические показатели в детском возрасте менее специфичны: если появление ацетоновых тел в моче у взрослых – это показатель сахарного диабета, то в детском возрасте он свидетельствует о различных транзиторных состояниях и может сопровождать ряд заболеваний.

Для детей, особенно раннего возраста, характерны и особенности получения биохимического материала для исследования. Для общего анализа кровь

берут у новорожденных и грудных детей, как правило, не из пальца руки, а из пятки или большого пальца ноги. Венозная кровь у детей берется из височных вен, реже из яремных. Для сбора мочи к мочеполовым органам мальчиков прикрепляют лейкопластырем пробирку, а девочек – маленькую колбочку.

В отличие от взрослого, у ребенка в процессе роста происходит становление и созревание обменных процессов, поэтому у детей мы видим их лабильность, частые и более выраженные нарушения при различных заболеваниях.

Причины нарушения обменных процессов:

- недостаточное поступление питательных веществ из внешней среды (голодание);
- недостаточное расщепление пищевых продуктов в желудочно-кишечном тракте, обусловленное патологией органов пищеварения;
- нарушение всасывания (резорбции) в тонком кишечнике в связи с его патологией (мальабсорция);
- аномалии промежуточного обмена, т.е. нарушения транспорта всосавшихся веществ или внутриклеточного синтеза и расщепления метаболитов, которые осуществляются ферментами;
- нарушение накопления конечных продуктов обмена и выделения из организма.

Нарушения метаболизма, как правило, связаны с дефицитом ферментов, участвующих в обмене того или иного класса химических веществ.

Нарушения процессов обмена веществ

В обмене веществ выделяют 4 стадии:

- переваривание – процесс, имеющий место в желудочно-кишечном тракте;
- транспорт, включающий в себя всасывание продуктов переваривания в пищеварительном канале (резорбцию), физический транспорт кровью и лимфой и транспорт через меж- и внутриклеточные мембраны;
- метаболизм – совокупность превращения вещества в клетке от момента его поступления до образования и выведения конечных продуктов. Этот этап складывается из реакций синтеза (анаболизма) и реакций распада (катаболизма);
- выведение конечных продуктов метаболизма через органы выведения (почки, кишечник, легкие, кожу).

Нарушения обменных процессов могут возникать на любом этапе и носить как врожденный, так и вторичный (приобретенный) характер.

Хронические болезни органов пищеварения относятся к числу наиболее часто встречающихся заболеваний детского возраста. Обращает на себя внимание факт повышенной распространенности этой патологии у детей в возрас-

те 5-6 и 9-12 лет, т.е. в периоды наиболее интенсивных морфофункциональных изменений в детском организме, когда вследствие неравномерного роста и развития отдельных органов и систем возникает дезинтеграция роста в целом. Многие нарушения, возникающие у ребенка в этом периоде, являются функциональными транзиторными состояниями и в последующем бесследно исчезают. Однако часть этих функциональных нарушений при условии постоянного неблагоприятного воздействия на ребенка различных факторов может прогрессировать и перейти в хроническое заболевание. Поэтому эти возрастные периоды следует рассматривать как критические с точки зрения развития болезней органов пищеварения.

Среди факторов риска возникновения гастроэнтерологических заболеваний большая роль отводится нервно-психическому фактору психосоматический генез в развитии патологии органов пищеварения в той или иной степени прослеживается почти у половины больных детей.

Большое значение среди факторов риска имеют перенесенные и сопутствующие инфекционные и паразитарные заболевания. Особую роль при этом играет кишечный дисбактериоз. При этом снижается резистентность организма, нарушаются компенсаторные механизмы защиты, повреждается слизистая оболочка пищеварительного тракта.

Среди эндогенных факторов, способствующих возникновению заболеваний желудка и кишечника, большое значение имеет соотношение между агрессивными факторами, воздействующими на слизистую оболочку пищеварительного канала (кислотность, протеолитическая активность ферментов) и состояние защитных механизмов (характер и степень слизиобразования, выработка бикарбонатов, синтез иммуноглобулина А и простагландина Е2).

Болезни органов пищеварения возникают как результат взаимодействия генетических факторов и факторов внешней среды: нарушения генетического аппарата, неблагоприятная обстановка в семье, плохая экологическая обстановка, аллергические заболевания, нервно-психические нагрузки в дошкольных учреждениях и школе. Малоактивный образ жизни ребенка приводит к росту частоты гастроэнтерологических заболеваний у детей, при которых нарушается как переваривание, так и всасывание пищевых веществ.

В целом у детей обменные нарушения, независимо от их уровня, можно условно разделить на три большие группы.

1. «Первичные» нарушения обмена веществ. Причинами этих заболеваний, как правило, являются генетически обусловленные дефекты образования различных ферментов или ферментных систем. Дефицит приводит к нарушению того или иного вида обмена веществ, в связи с прерыванием цепочки метаболизма. Для этой группы заболеваний характерна стой-

кость клинической картины, а патология относится к группе наследственных ферментопатий (фенилкетонурия, галактоземия и др.) Ферментопатия – это качественное или количественное изменение активности ферментов.

Схема развития наследственных энзимопатий

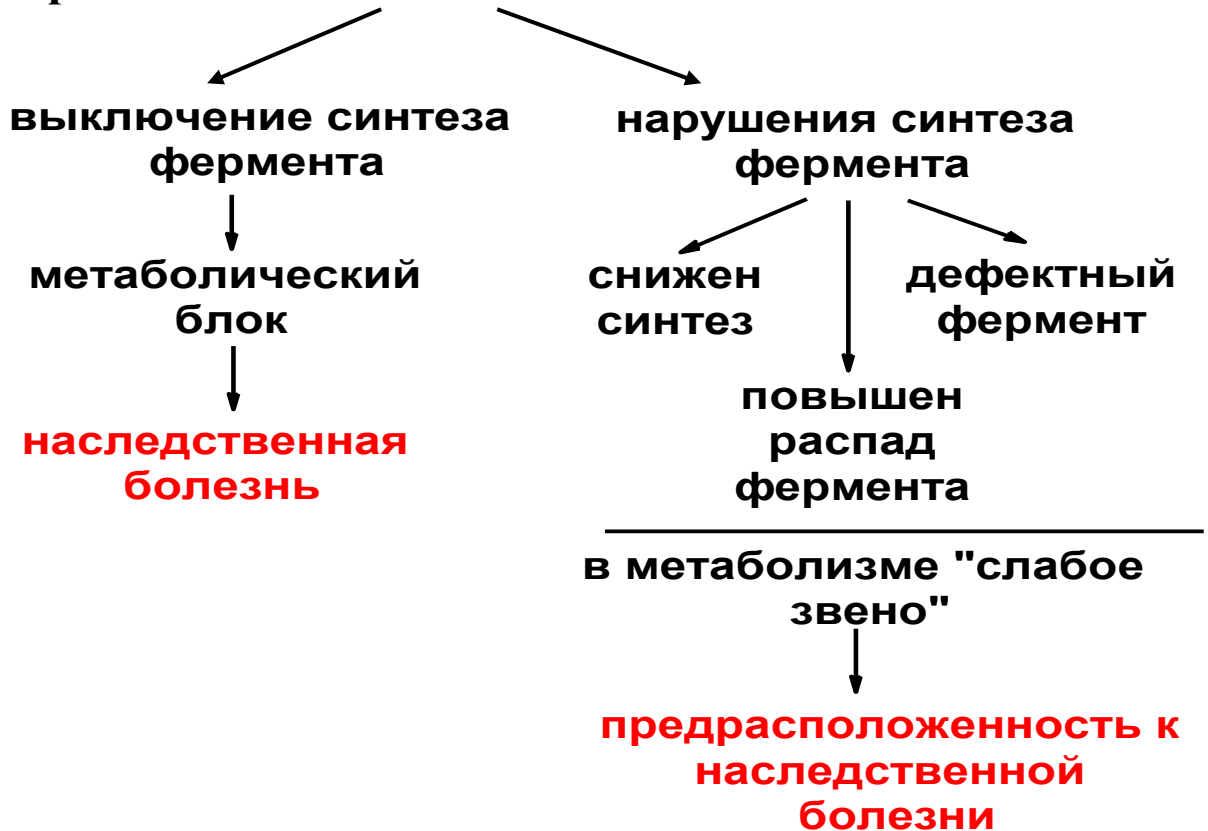


Рис. 1 Схема развития наследственных энзимопатий

2. «Вторичные» нарушения обмена веществ. Данная группа синдромов возникает на фоне какого-либо заболевания или является его следствием. Эта группа наиболее многочисленна. В качестве примера можно привести нарушения белкового, жирового и углеводного обмена при дистрофии (истощении) у ребенка раннего возраста, обезвоживание (изотоническое, вододефицитное, соледифицитное), ацидоз. Это наиболее многочисленная группа.
3. Транзиторные («физиологические») нарушения обмена веществ. Эти состояния обусловлены более поздним созреванием тех или иных ферментных систем у некоторых индивидов (например, транзиторная гипогликемия в период новорожденности, физиологическая желтуха новорожденных).

Транзиторные (преходящие) состояния

Преимущественно в первые дни после рождения у ребёнка возникают определённые состояния, характеризующиеся изменениями кожи, слизистых оболочек, внутренних органов, изменениями метаболизма и представляющие собой отражение процесса адаптации организма новорождённого к внеутробным условиям существования. Эти проявления физиологической перестройки организма в неонатальном периоде называют пограничными (транзиторными, переходными) состояниями новорождённого. Они обусловлены несовершенством анатомических структур к моменту рождения ребенка, их незрелостью. Это функциональные, проходящие состояния, характеризующиеся тем, что определенные анатомические структуры не справляются с возложенными на них функциями. Транзиторные состояния возникают, как правило, при повышенной нагрузке на организм. Они нестабильны и не требуют лечения.

Токсическая эритема возникает на 2-5-й день жизни у 25-30% новорождённых и характеризуется появлением на коже эритематозных пятен с пузырьками или серовато-жёлтыми папулами, заполненными прозрачной серозной жидкостью, содержащей значительное количество эозинофилов. Элементы токсической эритемы располагаются на коже вокруг суставов, ягодицах, груди. Их не бывает на коже ладоней, стоп, слизистых оболочках. Элементы сыпи могут быть единичными, но иногда покрывают всё тело. Высыпания обычно исчезают бесследно через 2-3 дня, но могут периодически появляться вновь в течение 3-4 недель. Токсическую эритему расценивают как аллергическую реакцию на получаемые от матери белки.

Транзиторная гипербилирубинемия развивается у всех новорождённых в первые дни жизни, но только у 60-70% сопровождается транзиторной желтухой. Транзиторная гипербилирубинемия обусловлена ускоренным гемолизом эритроцитов новорождённых, временной незрелостью фермента глюкуронилтрансферазы, стерильностью кишечника, обуславливающей слабую редукцию жёлчных пигментов. Желтушное окрашивание кожных покровов появляется на 2-3-й день жизни. Желтуха сохраняется 5-7 дней. При нарушении механизмов адаптации транзиторная желтуха может перейти в патологическое состояние, связанное с увеличением концентрации неконъюгированного билирубина.

Транзиторный дисбиоз и физиологическая диспепсия возникают практически у всех новорождённых в середине первой недели жизни. Физиологическая диспепсия связана с переходом на лактотрофное питание, раздражением кишечника белками, жирами. Одновременно происходит заселение кишечника новыми микроорганизмами. В конце первой недели жизни бифидофлора вытесняет другие бактерии и становится основной микрофлорой кишечника и диспепсия проходит без всякого лечения.

Транзиторный ацидоз – это пограничное состояние характерно для всех детей во время родов. В момент рождения рН составляет 7,27. В первые 15-30 минут рН снижается, одновременно нарастает p_aCO_2 крови до 70 мм рт.ст. Избыток оснований (ВЕ) при рождении составляет 10 ммоль/л. Нормализация рН (7,35) происходит к концу первых суток, ВЕ - к концу первой недели жизни.

Транзиторная гипогликемия (концентрация глюкозы 2,8-3,3 ммоль/л) имеет место в первые дни жизни ребенка. Она более выражена у недоношенных детей, при задержке внутриутробного развития, гипоксии, полицитемии, у близнецов она обусловлена голоданием, а также особенностями эндокринного статуса новорожденного. При голодании ребёнок для покрытия энергетических затрат использует энергетические запасы (гликоген, бурый жир). Однако они быстро истощаются, развивается гипогликемия. К концу периода новорожденности уровень глюкозы в крови стабилизируется.

Гипокальциемия и гипомагниемия возникают у всех детей в первые двое суток жизни, что связано с функциональным гипопаратиреозом в раннем неонатальном периоде. Затем концентрация кальция и магния достигает величин, характерных для детей более старшего возраста.

Транзиторная протеинурия (альбуминурия) возникает у всех новорожденных в первые дни жизни и представляет собой следствие увеличенной проницаемости почечного фильтрационного барьера, канальцев, капилляров, застоя крови во время родов, увеличенного гемолиза эритроцитов.

Мочекислый инфаркт почек возникает у 1/3 новорожденных и связан в основном с катаболической направленностью обмена веществ. Способствуют его развитию сгущение крови и уменьшенное количество мочи. Имеет значение также недостаточная способность организма новорожденного растворять в небольшом количестве мочи большое количество уратов. Состояние характеризуется изменением цвета мочи, появлением в ней гиалиновых цилиндров, клеток эпителия, лейкоцитов. В течение 7-10 дней эти нарушения проходят без лечения. С возрастом по мере созревания биохимических систем и совершенствованием анатомических структур транзиторные состояния проходят. При неблагоприятных условиях, в которых может оказаться ребенок, они могут стать патогенетической основой развития различных патологических состояний.

ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА БЕЛКОВ

Белки – незаменимый фактор питания. Потребность в белках в среднем составляет 1,0-1,5 г/кг массы тела у взрослого человека и зависит от возраста, интенсивности метаболических процессов в тканях и качества пищевого белка (содержания в нем незаменимых аминокислот, способности гидролизоваться в

желудочно-кишечном тракте). У детей потребность в белке значительно выше, чем у взрослых, так как белок необходим для образования новых тканей и для самообновления их.

Для изучения белкового обмена используют критерий баланса азота – соотношения поступающего в форме аминокислот азота и азота, выводимого из организма в виде конечных продуктов метаболизма. У взрослого человека в норме нулевой азотистый баланс. В противоположность этому у детей имеется положительный азотистый баланс, т.е. количество поступившего с пищей азота всегда должно превышать его потерю. Ретенция (задержка) пищевого азота, а следовательно, его утилизация организмом зависят от возраста (табл.1).

Таблица 1

Ретенция и утилизация пищевого азота в зависимости от возраста

Возраст	% усваиваемого N от введенного с пищей	Возраст	% усваиваемого N от введенного с пищей
0 – 3 мес	50,7	5 – 9 лет	24,7
3 – 6 мес	35,3	11 – 14 лет	25,1
6 – 9 мес	32,5	25 – 35 лет	7,8
9 – 12 мес	37,6	60 – 80 лет	2,3
1 – 3 года	25,2		

Хотя способность к ретенции азота из пищи сохраняется на протяжении всей жизни, однако, она наибольшая у детей. Уровень ретенции азота соответствует константе роста.

Количество белка, идущего на рост ребенка, составляет 1/5 от ежедневной прибавки массы тела. Для самообновления тканей необходимое количество белка в сутки составляет: 0,9 г/кг у детей первого года жизни, 1-3 года - 0,8 г/кг, у дошкольников - 0,7 г/кг. Если белка в организм поступает в достаточном количестве, то рост и развитие ребенка происходит гармонично. Для детей потребность в белке можно определить по таблице 2 (Э. Минделл, 1997).

Таблица 2

Весовой коэффициент в зависимости от возраста

Возраст, годы:	1 - 3	4 - 6	7 - 10	11 - 14	15 - 18	19 и больше
Весовой коэффициент	1,81	1,50	1,21	0,99	0,88	0,79

Умножив весовой коэффициент, соответствующий возрасту, на вес тела ребенка в килограммах, получают величину дневной потребности в белке в граммах. С возрастом она снижается, но не должна быть меньше 45г/сутки

На основании исследований установлена ежедневная потребность ребенка в белке в зависимости от возраста и вида вскармливания. У грудных детей при вскармливании грудным молоком она составляет 2-2,5 г/кг массы тела в сутки, при вскармливании коровьим молоком -2,5-3,0 г/кг в сутки, а у недоношенных детей эта потребность еще выше – 3-4 г/кг в сутки. Потребность в белках остается высокой вплоть до школьного возраста (табл.3).

Таблица 3

Суточная потребность в белках в зависимости от возраста

Возраст	Потребность в белках
Новорожденный	2,2 г/ кг массы тела
Грудной ребенок	2,9 г/кг
Дошкольник	2,0г/кг
Школьник	1,5 –2,0 г/кг
Взрослый	1,0 – 1,5 г/кг

Установлено, что усвоение азота организмом зависит как от количества, так и от качества белка, определяемого содержанием в нем незаменимых аминокислот и способностью перевариваться в пищеварительном канале. Потребность детей в незаменимых аминокислотах, особенно остродефицитных (ЛЕЙ, МЕТ, ТРИ), значительно выше потребности взрослого человека (приблизительно в 6 раз). Характерно иное соотношение незаменимых аминокислот в составе белков детского организма (табл. 4).

Таблица 4

Суточная потребность в незаменимых аминокислотах

Аминокислота	Дети 1-го года жизни		Взрослые	
	мг/кг	соотношение аминокислот	мг/кг	соотношение аминокислот

Триптофан	30	1,0	7,2	1,0
Фенилаланин	169	5,6	31	4,3
Лизин	170	5,6	23	3,2
Треонин	87	2,9	14	1,9
Валин	161	5,4	23	3,2
Метионин	85	2,8	31	4,3
Лейцин	425	14,0	31	4,3
изолейцин	90	3,0	30	2,8
Всего	1217		1802	

Как видно из таблицы, у детей не только потребность в незаменимых аминокислотах выше, но и соотношение аминокислот у них несколько иное, чем у взрослых. Для взрослого человека жизненно важными являются восемь аминокислот (лейцин, изолейцин, лизин, метионин, фенилаланин, треонин, триптофан и валин), кроме того две аминокислоты (аргинин и гистидин) у взрослого являются частично заменимыми, так как их синтез в организме не покрывает потребности; что же касается детей, то в возрасте до пяти лет для них и гистидин является абсолютно незаменимой аминокислотой, а у детей первых трех месяцев жизни и цистеин (у взрослых он является условно заменимой аминокислотой).

В то же время при чрезмерной белковой перегрузке у детей более легко, чем у взрослых, возникают аминоацидемии, т.е. увеличение концентрации свободных аминокислот в крови, что может проявиться задержкой развития, особенно нервно-психического.

Дети более чувствительны к голоданию, особенно белковому. При недостатке белка в пище страдает синтез антител, появляется склонность к инфекционным заболеваниям. Вначале ребенок становится раздражительным, беспокойным, затем появляется вялость, апатия, сонливость. Замедляется прибавка веса и рост, ребенок начинает отставать в психическом развитии. У детей раннего возраста относительно рано проявляется отечный синдром. Появляется гепатомегалия, развивается дерматоз. У детей старшего возраста и у школьников отмечается мышечное истощение и увеличение околоушных желез. Снижается интеллектуальный индекс. В крови уменьшается содержание общего белка и альбуминов. Таким образом, как недостаточное, так и избыточное поступление белка с пищей неблагоприятно сказывается на росте и психомоторном развитии ребенка.

Наряду с количественным дефицитом белка у детей раннего возраста может развиваться и качественная белковая недостаточность вследствие дефи-

цита жизненно важных аминокислот, содержащихся в молоке. Это состояние известно под названием квашиоркор.

Переваривание и всасывание белков

Переваривание белков пищи происходит в желудочно-кишечном тракте под действием протеолитических ферментов класса гидролаз. В желудочном соке новорожденных детей имеется ранняя форма пепсина (реннин), фермент створаживает молоко, задерживает белки в просвете желудка, что улучшает их гидролиз.

Основное переваривание белков идет в тонкой кишке, но, чем моложе ребенок, тем слабей этот процесс. Активность протеиназ у ребенка низкая, с возрастом она растет. Вследствие высокой проницаемости мембраны энтероцита и низкой активности протеолитических ферментов у детей первого года жизни при чрезмерном употреблении белков, особенно коровьего молока, возможно всасывание нерасщепленных белковых молекул, это вызывает сенсibilизацию организма, приводит к непереносимости пищевых продуктов (пищевая аллергия).

Помимо ферментативного расщепления белки и аминокислоты в кишечнике у детей, находящихся на искусственном вскармливании, могут подвергаться микробному воздействию с образованием продуктов гниения - сероводорода, аминов и др. Этому способствуют высокое содержание белка в коровьем молоке и β -лактозы, которая вызывает рост кишечной палочки и протеолитических бактерий. При грудном вскармливании характер флоры кишечника иной: α -лактаза женского молока создает условия для развития бифидус-фактора, обладающего бактерицидным действием.

Особенностью белкового обмена является высокая степень всасывания пищевых белков, так в зависимости от возраста она равна:

- новорожденный – 84%,
- грудной – 78%,
- дошкольник – 73%
- взрослый < 70%

Метаболизм белков

Белки – самый важный класс органических соединений, поскольку они определяют уникальную макро и микроструктуру организма, его индивидуальные характеристики, принимают непосредственное участие в выполнении всех функций, лежащих в основе проявления процессов жизнедеятельности.

Белки, структурной единицей которых являются протеиногенные аминокислоты, находятся в динамическом состоянии, их постоянный распад и синтез

обеспечивают самообновление клеток и тканей. Поскольку в ходе гидролиза они распадаются до свободных аминокислот, то в метаболизм вступают эти структурные единицы, поставщиками которых являются как белки (экзогенного и эндогенного происхождения), так и другие классы органических соединений: сложные липиды, сложные углеводы. Определенную группу составляют синтезируемые в организме из углеродного скелета углеводов и липидов заменимые аминокислоты. Все вместе они образуют аминокислотный пул (около 450 г в сутки) и включаются как в процессы катаболизма, так и анаболизма. Аминокислоты, всосавшиеся из кишечника, поступают в печень по системе портальной вены. Катаболизм аминокислот может идти как по общим путям, характерным для всех аминокислот и обусловленным наличием в них α -амино- и α -карбоксильной групп, так и по специфическим путям в зависимости от природы радикала.

Для общих путей катаболизма аминокислот характерны процессы трансаминирования, окислительного дезаминирования, α -декарбоксилирования под действием ферментов трансаминаз, оксидаз аминокислот, декарбоксилаз соответственно. Об интенсивности обмена аминокислот судят по активности ферментов, а также по конечным продуктам их обмена.

Основным способом потери аминокислотой аминогруппы является процесс трансаминирования, преимущественно этим путем 11 аминокислот подвергаются катаболизму. Этот процесс идет как в цитоплазме, так и в митохондриях всех клеток, наиболее интенсивно он протекает в печени, мышечной и нервной тканях и заключается в переносе аминогруппы с любой аминокислоты на α -кетокислоту с образованием новой (заменяемой) аминокислоты и кетокислоты. Этот процесс обеспечивается группой ферментов аминотрансфераз, высокоспецифичных к донорно-акцепторной паре. Выделены свыше 10 различных трансаминаз, но с диагностической целью определяется в клинической практике две: аланиновая (АЛТ, ГПТ) и аспарагиновая (АСТ, ГОТ)

Активность обеих трансаминаз в крови у новорожденного в два раза выше, чем в крови матери. К 8-му дню жизни ребенка активность ферментов возрастает, а к концу 2-го года жизни – снижается. Поэтому процессы трансаминирования у детей первого года жизни протекают более интенсивно.

Содержание общего белка в сыворотке крови у новорожденного ниже (51 г/л), чем у матери (59,3 г/л), что можно объяснить активным его синтезом, а не простой фильтрацией белковых молекул через плаценту матери. В первые месяцы жизни новорожденного происходит снижение содержания общего белка, особенно низкие показатели его в возрасте 2-6 недель, а с полугода начинается повышение его уровня (табл. 5).

Таблица 5

Содержание общего белка и его фракций в сыворотке крови

Содержание общего белка в крови детей старше года увеличивается главным образом за счет повышения концентрации альбумина и γ -глобулинов. В младшем школьном возрасте, особенно у мальчиков, содержание общего белка все же ниже, чем у взрослых.

Исследование содержания белка и его фракций нашло широкое применение в клинике. В организме человека преобладает альбумин (около 60% белка). Соотношение же глобулиновых фракций составляет: как 1:2:3:4. При ряде патологических состояний имеет место количественное изменение белковых фракций сыворотки крови.

Для определения состояния белкового обмена в организме пользуются исследованием содержания общего белка и его фракций в плазме крови. Эти показатели позволяют судить о синтезе и распаде белка в организме. В норме они имеют следующее соотношение (табл. 5).

Возраст	Общий белок	А1	Глобулины			
			α_1	α_2	β	γ
Новорожденные	47-65	23-46	09-3,2	2,4-7,2	2,4-8,4	5,9-15,9
1-й месяц	41-55	20-38	1,2-3,3	2,5-6,6	1,6 -7,7	4,1-12,0
2-й месяц	47-58	26-45	1,4-4,7	3,3-7,7	2,4 -8,8	2,2 - 6,5
6-й месяц	54-68	29-49	1,6-4,1	4,3-9,3	3,7-11,3	3,2 - 8,1
12 месяцев	57-78	28-51	1,7-4,4	5,1-11,0	4,3-13,1	4,0 - 9,5
1-4 года	59-79	37-50	1,0-4,0	5,2-10,0	6,0-12,0	6,0-15,8
5 – 14 лет	62-82	38-52	1,3-4,0	5,4-10,0	6,0-12,0	6,0-16,0
Взрослые	64-83	35-50	2,3-4,2	7,0-13,0	8,0-15,0	12,0-22,0

В организме человека белки расщепляются катепсинами до аминокислот, которые в зависимости от потребности используются для синтеза новых белков, заменимых аминокислот, биогенных аминов или путем непрямого дезаминирования превращаются в кетокислоты и аммиак. Являясь токсичным соединением, аммиак подвергается обезвреживанию в печени и почках и превращается в менее токсичные продукты (мочевину и аммонийные соли), которые выводятся из организма через почки и кожу. Все небелковые азотсодержащие вещества крови обозначаются термином остаточный азот, куда входят свободные аминокислоты, мочевина, мочевая кислота, креатин, креатинин, свободный аммиак и некоторые другие. Их количество в норме у взрослого человека колеблется в пределах 14-25 ммоль/л. Остаточный азот является важным показате-

лем состояния белкового обмена и используется в клинической практике для оценки мочевинообразующей функции печени и диагностики нарушений выделительной функции почек. Повышение содержания остаточного азота в крови – азотемия.

У новорожденных детей в первые дни жизни наблюдается физиологическая азотемия (до 70 ммоль/л), ко 2-3 дню жизни уровень азота понижается, а к 5-12 дню равен показателям взрослого. У недоношенных детей уровень остаточного азота тем выше, чем ниже масса тела ребенка. Азотемия в этот период связана с недостаточной функцией почек и усиленным распадом тканевых белков. На уровень остаточного азота крови влияет количество белка, поступающего с пищей в организм ребенка. В структуре остаточного азота в этот период снижена доля мочевины и увеличена доля мочевой кислоты и креатина.

У детей, особенно первых месяцев жизни, когда функция печени еще развита недостаточно, избыточная белковая нагрузка ведет к появлению токсических продуктов обмена и их накоплению в крови и избыточному выделению с мочой. Многочисленными авторами установлено, что соотношение концентрации мочевины, мочевой кислоты и аминокислот в моче изменяется в процессе роста ребенка. Так, у новорожденных и детей первых месяцев жизни количество выделяемой мочевины меньше, чем у взрослых, и составляет 20-30% от общего азота мочи, значительное количество составляет мочевая кислота – 28,3 мг/кг (у взрослых 8,9 мг/кг). Содержание аммиака в первые дни жизни у ребенка низкое, затем со второй недели возрастает и остается высоким на протяжении первого года жизни. Это объясняется высокой активностью ферментов, обеспечивающих обезвреживание аммиака за счет высокого синтеза мочевой кислоты, поэтому у 75% новорожденных наблюдается мочекисловый инфаркт почек в связи с избыточным содержанием ее в моче.

Азот белка у детей раннего возраста выделяются с мочой также в виде аммиака, на долю которого 1-15% (у взрослых 2,5-4,5%) общего азота. При нарушении функции печени и почек увеличивается накопление аммиака в крови, что вызывает интоксикацию организма. Очень чувствительна к аммиаку центральная нервная система, на которую он оказывает возбуждающее действие, поэтому у ребенка развиваются судороги. В норме концентрация аммиака в крови составляет всего 1 мг%.

С мочой также выделяются и другие продукты азотистого обмена: аминокислоты, креатинин, уровень которого зависит от развития мышечной системы. У недоношенных за сутки выделяется 3мг/кг креатинина, у доношенных новорожденных 10-13 мг/кг, у взрослых 1,5 г/кг. Увеличенное выделение аминокислот с мочой у детей раннего возраста зависит от повышенной проницае-

мости почек. Таким образом, соотношение отдельных компонентов азота в моче у детей раннего возраста и взрослых различно.

Ведущую роль в регуляции белкового обмена принадлежит ЦНС, под контролем которой находятся все этапы белкового обмена, начиная от переваривания и кончая процессами экскреции азотистых шлаков. Влияние гормонов на метаболизм белков различно и многообразно. Соматотропный и гонадотропный гормоны гипофиза обладают анаболическим действием - усиливают ассимиляцию белка, а тиреотропный и адренокортикотропный, а также глюкокортикоидные гормоны надпочечников – катаболическим действием.

Большое значение имеют в регуляции белкового обмена и витамины, особенно те, которые участвуют в процессах окисления, ферментативных реакциях, обмене углеводов. К ним относятся: тиамин, никотиновая кислота, рибофлавин, пантотеновая кислота, биотин. При недостатке витаминов развиваются общие симптомы нарушения азотистого и белкового обмена: преобладание диссимилиации над ассимиляцией, нарушение синтеза мочевины, реакцией обезвреживания и т.д.

Отрицательно влияют на белковый обмен и факторы, снижающие интенсивность процессов энергетического обмена. В ходе интенсивного развития ребенка происходит генетически детерминированная смена ферментных систем и изоферментных спектров органов и тканей, обусловленная включением новых регуляторных генов. Такая смена, обеспечивает саморегуляцию анаболических и катаболических процессов, адаптацию обмена к условиям окружающей среды и создает предпосылки для дальнейшей дифференцировки всех систем растущего организма.

ПАТОЛОГИЯ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА

Нарушения переваривания и всасывания белков

Поскольку в организме практически нет депо белков, а источником аминокислот для их синтеза служат в основном компоненты пищи, то при нарушении переваривания и всасывания белков развивается алиментарная белковая недостаточность. Наблюдается она при воспалительных и дистрофических изменениях различных отделов кишок, сопровождающихся нарушением их секреторной и моторной функций, при голодании, несбалансированном по аминокислотному составу пищи.

Нарушения обмена белков могут возникать на любом этапе, однако наиболее часто они затрагивают этапы переваривания и всасывания или возникают на стадии метаболических превращений аминокислот, сопровождаясь тяжелыми клиническими проявлениями.

Целиакия (глютеновая энтеропатия, кишечный инфантилизм) – заболевание, обусловленное нарушением кишечного всасывания, вследствие атрофии слизистой оболочки тощей кишки. Причиной считают энзимный дефект – отсутствие или недостаточность глиадиаминопептидазы или другого фермента, участвующего в расщеплении глютена.

Выделяют истинную целиакию и синдром целиакии, который может развиваться при самых разнообразных заболеваниях кишечника (аномалии развития, инфекции, продолжительный прием антибиотиков и др.). Начало целиакии нередко совпадает с введением в пищевой рацион ребенка прикормов, содержащих мучные изделия (6-12 мес).

Заболевание проявляется расстройством стула (учащенный пенистый, обильный, с резким запахом, жирный), снижением аппетита, потерей массы тела, бледностью, вялостью ребенка. Постепенно развивается дистрофия, и дети приобретают типичный для целиакии вид: резкое истощение, потухший взгляд, яркие слизистые оболочки, огромных размеров живот. В ряде случаев развиваются отеки на нижних конечностях, нередко спонтанные переломы костей. Определяется псевдоасцит (скопление жидкости в атоничном кишечнике), присоединяются симптомы поливитаминовой недостаточности (сухость кожи, стоматит, дистрофия зубов, ногтей, волос и др.) при длительном течении – низкорослость.

Как правило, при целиакии, особенно при длительном ее течении, развивается мальабсорбция дисахаров, жиров, витаминов, железа, кальция; нарушается транспорт цистеина, обмен триптофана, появляются психические расстройства: лабильность настроения, замкнутость, повышенная возбудимость, негативизм). Целиакия течет волнообразно, нередко присоединяется вторичная инфекция. Основа лечения – назначение на длительный период (годы) аглютеновой диеты (исключается хлеб, сухари, печенье, кондитерские мучные и макаронные изделия, паштеты, колбасы). Прогноз при соблюдении диеты и правильном лечении благоприятный.

Квашиоркор (на языке коренного населения Ганы «золотой мальчик» или «красный мальчик») – тяжелое расстройство питания у детей, обусловленное значительной белковой недостаточностью. Причинами могут быть количественное или качественное несоответствие питания возрасту ребенка (преимущественного использования продуктов с низким содержанием белка или содержащих белки с низкой биологической ценностью), врожденные нарушения обмена аминокислот, нарушения всасывания белка в кишечнике, повышенные потери белка с мочой, нарушения синтеза белка при патологии печени. В ряде случаев белковая недостаточность может развиваться при тяжелых инфекционных болезнях, кровотечениях, ожогах.

Недостаточность белка, часто сочетающаяся с дефицитом энергии, витаминов и микроэлементов, приводит к нарушению развития ребенка, дистрофическим изменениям органов и тканей из-за недостатка в организме пластических веществ и ферментов.

Квашиоркор развивается у детей раннего возраста. Ранние симптомы квашиоркора неспецифичны: вялость, апатия или раздражительность, задержка роста, гипотония мышц, их дистрофия, снижение тургора тканей, отеки. Характерны изменения кожи – гиперпигментация и слоистое шелушение в местах наибольшего трения об одежду, депигментация. Волосы становятся редкими, тонкими, теряют эластичность. Темные волосы вследствие депигментации могут приобретать красную с прожилками, красно-оранжевую или серую окраску. Увеличивается печень (за счет жировой инфильтрации), появляются признаки недостаточности витаминов А, группы В, резко снижается иммунитет, часто присоединяются инфекции. Нарушается функция центральной нервной системы, в тяжелых случаях развивается сопор и кома с летальным исходом.



Рис.2 Квашиоркор у африканских детей

В лечении главным является коррекция питания в соответствии с возрастными потребностями ребенка. Прогноз при ранней диагностике и своевременном лечении благоприятный.

Алиментарный маразм – одна из наиболее тяжёлых форм белково-энергетической недостаточности, которая чаще всего, наблюдается у детей грудного и младшего возраста и возникает как результат длительного недостаточного и качественно неадекватного питания. В отличие от умеренной или средней степени реакции на недостаточное питание, которая проявляется об-

щим замедлением роста, у ребёнка с алиментарным маразмом обмен веществ переориентируется на потребление энергетических ресурсов собственных тканей. Провоцирующим фактором перехода к этому может быть дополнительное ослабление организма какой-либо болезнью. При данной форме недостаточности быстро наступает общее истощение: подкожный жировой слой исчезает практически полностью, атрофируются мышцы, больной ребёнок приобретает вид высохшего, сморщенного старичка. Вместе с тем аппетит в большинстве случаев сохраняется и при надлежащем уходе ребёнок может быть достаточно быстро выведен из столь тяжёлого состояния.

Наследственные нарушения обмена аминокислот

Прохождение аминокислот через определенные метаболические пути определяется наличием и активностью соответствующих ферментов. Наследственное нарушение синтеза ферментов приводит к тому, что соответствующая аминокислота не включается в метаболизм, а накапливается в организме и появляется в биологических средах: моче, кале, поте, цереброспинальной жидкости. Клиническая картина такого заболевания определяется или появлением слишком большого количества вещества, которое должно превращаться при участии заблокированного фермента, или дефицитом вещества, которое должно образоваться.

Врожденные нарушения обмена аминокислот проявляются тяжелыми расстройствами обменных процессов вследствие токсического воздействия самих аминокислот или их метаболитов прежде всего на центральную нервную систему. Выделяют три группы патологических состояний, обусловленных нарушениями обмена аминокислот:

- гипераминоацидемии, вызываемые ферментными дефектами в цепи превращения аминокислоты. Они, как правило, сопровождаются аминоацидуриями
- нарушения транспорта аминокислот, вызванные генетическим дефектом канальцевой транспортной системы почек (почечные аминоацидурии)
- вторичные аминоацидурии, вызываемые самыми разными причинами: некроз печени, тяжелые ожоги, гиповитаминозы, что приводит к нарушению синтеза или активности ферментов, обеспечивающих нормальный метаболизм аминокислот.

Известно несколько наследственных заболеваний, обусловленных нарушениями обмена фенилаланина и тирозина.

Фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения) – одно из наиболее часто встречающихся наследственных нарушений обмена аминокислот,

вызываемое отсутствием или дефектом фермента фенилаланингидроксилазы (фенилаланин-4-монооксигеназы, кофермент – дигидробиоптерин), который обеспечивает гидроксилирование фенилаланина и превращение его в тирозин.

Фенилаланин накапливается в крови (развивается гиперфенилаланинемия) и превращается по нетипичному пути (трансаминированию) с образованием фенилпирувата, фениллактата и фенилацетата. Нарушается обмен и других циклических аминокислот (тирозина и триптофана), угнетается синтез нейромедиаторов (дофамина, норадреналина, серотонина). Фенилаланин и продукты его метаболизма оказывают токсическое воздействие на клетки головного мозга. Ведущим признаком заболевания является олигофрения, которая быстро прогрессирует. Появляется склонность к судорогам, в моче обнаруживается фенилаланин и его метаболиты. Заболевание проявляется в первые месяцы жизни, без лечения больные не доживают до 30 лет. Для ранней диагностики используются качественные методы обнаружения (массовый скрининг) и количественное определение концентрации фенилаланина в крови и моче. Эффективным методом лечения является раннее назначение больному ребенку диеты с низким содержанием фенилаланина, что предотвращает развитие клинических симптомов. Содержание детей на такой диете до 8 лет (до окончания процессов миелинизации мозга) дает, согласно литературным данным, положительные результаты.

Тирозинемии - это наследственные заболевания, связанные с нарушением катаболизма тирозина в печени и обусловленные дефектом ферментных систем превращения тирозина. В зависимости от фермента, генетически поврежденного, выделяют три типа тирозинемии. Патопфизиология развивающихся нарушений сложна, заболевания проявляются накоплением в крови тирозина и его метаболитов. Острая форма тирозинемии (тирозиноз) характерна для новорожденных детей. Клинически заболевание проявляется диареей, рвотой, задержкой умственного и физического развития, поражением печени, гепатоспленомегалией, желтухой, смерть наступает в возрасте 6-8 месяцев на фоне печеночной недостаточности. Другие формы тирозинемии протекают с менее выраженными клиническими симптомами. Положительный эффект в лечении оказывает диета с ограничением фенилаланина и тирозина или белка.

Алкаптонурия - наследственная энзимопатия, причиной которой является отсутствие или дефект диоксигеназы гомогентизиновой кислоты (гомогентизиноксидазы). Алкаптонурия характеризуется экскрецией с мочой больших количеств (до 0,5 г/сут) гомогентизиновой кислоты, окисление которой кислородом воздуха придает моче темную окраску.

Кроме потемнения мочи для заболевания характерна пигментация соединительной ткани и хрящей (охроноз), появляется серо-голубая окраска на

ушных раковинах, склерах, коже носа, рук. Суставные симптомы возникают поздно (после 30-40 лет) и определяют тяжесть заболевания. В межпозвоночных дисках откладывается гомогентизиновая кислота, что приводит к приступообразным болям.

Альбинизм - наследственная аномалия обмена тирозина, причиной которой является отсутствие фермента тирозиназы, катализирующей окисление тирозина в диоксифенилаланин и диоксифенилаланинхинон в меланоцитах. В результате дефекта нарушается синтез меланина. Заболевание характеризуется отсутствием пигментов в коже, волосах и сетчатке, снижается острота зрения, появляется светобоязнь, развивается фотосенсибилизация.



Рис. 3 Клинические проявления альбинизма

Встречается альбинизм с глазной локализацией, с глазной и кожной локализацией, частичный кожный альбинизм с симметричными областями кожной депигментации и генерализованный альбинизм с быстрым, фатальным исходом. Лечения нет.

Болезнь «кленового сиропа» - редкая наследственная энзимопатия, обусловленная отсутствием специфической декарбоксилазы, обеспечивающей метаболизм 3-х аминокислот: валина, лейцина, изолейцина. Эти аминокислоты и их метаболиты накапливаются в крови и в большом количестве выделяются с мочой. Моча больных приобретает особый запах, напоминающий запах сиропа, приготовленного из кленового сока.

Основной симптом - поражение мозга, сопровождающееся судорогами. Заболевание проявляется уже в первые недели жизни ребенка. Смерть наступает в раннем грудном возрасте.

Гистидинемия – врожденное нарушение обмена гистидина, обусловленное генетическим дефектом фермента гистидазы, превращающего гистидин в уроганиновую кислоту.

Заболевание характеризуется накоплением аминокислоты в крови, спинномозговой жидкости и клинически проявляется уже в раннем детском возрасте умственной отсталостью, затруднением речи, нарушением слуха. Эффективных способов лечения нет, диета не эффективна

Гомоцистинурия – врожденная энзимопатия, возникающая вследствие отсутствия фермента цистатионинсинтетазы, вследствие чего в крови и моче увеличивается количество гомоцистеина. Ежесуточные потери гомоцистеина с мочой в тяжелых случаях достигают 270 мг. При гомоцистинурии нарушается синтез гликозаминогликанов, страдает костная ткань, поражается кожа, сосуды, развиваются неврологические симптомы.

Заболевание проявляется умственной отсталостью, психическими нарушениями, судорогами, гемиплегиями. У ребенка рано развивается остеопороз, часты тромбозы, эмболии. Ранний перевод на диету, бедную метионином и обогащенную цистеином, препятствует развитию симптомов заболевания.

Болезнь Хартнуна - редкое наследственное заболевание, которое сопровождается гипераминоацидурией. Нарушен обмен триптофана, в моче обнаруживается большое количество индикана. Клинически характеризуется мозжечковой атаксией и кожными поражениями, напоминающими пеллагру.

Нарушения конечных этапов метаболизма аминокислот

В ходе катаболизма азот аминокислот превращается в конечные продукты, подлежащие выведению из организма (мочевина, аммиак, мочевая кислота, креатинин, табл.6). Основным показателем нарушения образования и выведения мочевины и других азотистых шлаков является изменение количествосостава остаточного (небелкового) азота в крови.

Таблица 6

Содержание остаточного азота в крови детей (3 – 14 лет)

Показатель	Концентрация в ммоль/л
Мочевина	8,6 – 14,7
Аммиак	0,01 – 0,035

Мочевая кислота	0,17 – 0,41
Креатинин	0,04 – 0,11
Креатин	0,045 – 0,23
Остаточный азот (в сумме)	19,0 - 29,0

Изменения в количественном и качественном соотношении белков крови наблюдаются почти при всех патологических состояниях и при врожденных аномалиях синтеза белков. Нарушение содержания белков плазмы крови может выражаться изменением общего количества белков (гипопротеинемия, гиперпротеинемия) или соотношения между отдельными белковыми фракциями (диспротеинемия) при нормальном его количестве в крови.

Гипопротеинемия возникает главным образом за счет снижения количества альбуминов и может быть приобретенной (при голодании, поражении печени, нарушении всасывания, кровопотере, протеинурии) и наследственной.

Гиперпротеинемия чаще бывает относительной (сгущение крови). Абсолютная гиперпротеинемия может возникнуть за счет гиперглобулинемии в результате увеличенного синтеза γ -глобулинов (антител).

Диспротеинемии носят как приобретенный, так и наследственный характер и сопровождаются изменением соотношения белковых фракций.

ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА УГЛЕВОДОВ

Углеводы являются основным энергетическим материалом для организма. Обмен углеводов характеризуется большой динамичностью, быстрой перестройкой в ответ на меняющиеся условия внешней среды. Потребность детей в углеводах зависит от возраста. Так, у новорожденных она составляет 10-12 г на кг массы тела, у более старших детей 12-15 г на кг.

У детей первого года жизни углеводы покрывают 40% энергетических затрат организма, а после года этот показатель возрастает до 60%. Следует отметить, что у детей процессы резервирования углеводов идут значительно слабей, чем у взрослых, поэтому запасы гликогена в печени значительно меньше и истощаются быстрее, чем у взрослых.

У ребенка углеводы в форме гликогена откладываются в запас не только в печени, но и в других тканях, но этот гликоген устойчив к действию амилолитических ферментов, поэтому с трудом извлекается из депо.

В отличие от взрослого у ребенка недостаточно выражено образование глюкозы из липидов и белков (гликонеогенез). Поэтому ребенок не может выдерживать сколько-нибудь длительного голодания. Резерв питательных мате-

риалов у него ничтожен. Это требует частого поступления пищи в организм. Для детей характерно более низкое содержание глюкозы в крови и оно зависит от возраста (табл.7).

В течение 1 месяца жизни ребенка содержание глюкозы в крови постепенно повышается. Однако склонность к гипогликемическим реакциям при недостаточном поступлении сахара с пищей остается у детей грудного и дошкольного возраста, и только со школьного периода регуляция уровня глюкозы крови стабилизируется.

Таблица 7

Содержание глюкозы в крови детей в зависимости от возраста

Возраст	Содержание глюкозы в моль/л
Новорожденные	1,7 – 3,9
Грудные	2,3 – 3,9
Дошкольник	2,8 -4,4
Школьник	3,0 – 5,0
Взрослый	3,3 – 5,5

Переваривание и всасывание углеводов

В первые месяцы жизни основным углеводом пищи является молочный сахар (лактоза), входящий в состав женского молока и молочных смесей, рекомендованных для детского питания с рождения. Ферментативный гидролиз лактозы протекает в кишечнике под действием β -галактозидазы (лактазы). У новорожденных этот процесс снижен, однако возрастает и достигает максимума в грудном возрасте, а затем снова снижается. При искусственном вскармливании с молочными смесями ребенок наряду с лактозой получает сахарозу и мальтозу, а после введения прикорма - полисахариды (крахмал, частично гликоген). В рационе детей раннего возраста полисахариды составляют 1/3 всех углеводов пищи, а у школьников 7 – 9 лет на долю этих веществ приходится уже 1/2 от общего количества поступающих углеводов.

Переваривание углеводов начинается в ротовой полости, где слюнными железами секретруется фермент амилаза (к рождению слюнные железы морфологически сформированы, однако до 2 – 3 месяцев их секреторная функция снижена, солификация и образование амилазы усиливаются на 4 – 5 месяцах жизни).

Основной углевод пищи крахмал гидролизуется под действием амилазы слюны в полости рта и панкреатической амилазы в проксимальном отделе

тонкой кишки до дисахаридов – мальтозы и изомальтозы. Амилолитическая активность поджелудочной железы в течение первого года жизни низкая, затем резко возрастает и превосходит активность у взрослых.

Образовавшиеся мальтоза и изомальтоза вместе с остальными принятыми с пищей дисахаридами – сахарозой и лактозой – расщепляются на поверхности микроворсинок клеток слизистой оболочки кишки мальтазами, лактазой и сахаразой. Активность этих ферментов у грудного ребенка различна: общая активность мальтазы составляет 246 мкмоль, сахаразы – 75 мкмоль, изомальтазы – 45 мкмоль, лактазы – 30 мкмоль расщепленного дисахарида на 1г белка в минуту. Поэтому грудной ребенок хорошо переносит декстринмальтозные смеси, в то время как лактоза легко вызывает поносы. Активность лактазы наиболее высокая в грудном возрасте, но у детей старше года этот фермент становится адаптивным.

Таким образом, в кишечнике детей под действием дисахаридаз происходит расщепление углеводов до моносахаридов, которые легко всасываются (активный транспорт глюкозы и галактозы возможен уже в эмбриональном периоде). Кишечная стенка новорожденного и грудного ребенка также проницаема и для дисахаридов, о чем свидетельствует их обнаружение в крови и моче.

Поскольку в желудке новорожденного и грудного ребенка pH не имеет резко кислых значений, так как ослаблен синтез соляной кислоты обкладочными клетками, желудочный сок не обладает бактерицидным действием и в желудке и кишечнике грудных детей активны процессы брожения углеводов под действием ферментных систем микроорганизмов.

В подавлении этих процессов наибольшее значение имеет *Lactobacillus bifidus*, который угнетает рост гнилостной микрофлоры кишечника и стимулирует синтез витаминов группы К и тиамин (витамина В₁). Для своей жизнедеятельности эта группа микробов нуждается в специальном компоненте под названием «бифидус-фактор», которым богато женское молоко и молозиво. В его составе обнаружены глюкоза, галактоза, фукоза, N-ацетилглюкозаин, лактозил-N-нейраминная кислота и другие углеводы.

Метаболизм углеводов

Углеводы имеют огромное значение для растущего организма, они выполняют не только энергетическую, но и пластическую функцию, формируя клеточные мембраны и вещества соединительной ткани. У детей обмен углеводов характеризуется большой интенсивностью за счет высокого уровня обмена веществ.

Одним из показателей углеводного обмена является содержание глюкозы в крови. Концентрация глюкозы крови новорожденного ребенка совпадает с

концентрацией в крови матери. В последующие дни после рождения она резко снижается. У новорожденных недоношенных детей эта гипогликемия выражена еще резче до начала кормления. Одной из причин падения глюкозы в крови является недостаток контринсулярных гормонов. Другая причина гипогликемии объясняется ограниченным запасом гликогена (низкая активность ферментных систем гликогенеза) в печени у новорожденных.

Высокая активность инсулярного аппарата детей приводит к тому, что глюкоза быстро проникает из крови в клетки, где подвергается дальнейшему превращению: сгорает, превращается в жиры и белки, идет на выполнение специфических функций. Поэтому несмотря на низкий уровень глюкозы в крови ткани не испытывают голодания (гипогликемия у детей протекает почти бессимптомно).

Распад углеводов в тканях детского организма протекает в зависимости от условий по двум путям – анаэробному и аэробному, при этом преобладание того или иного процесса напрямую коррелирует с возрастом ребенка.

Следует подчеркнуть, что толерантность детей к нагрузке углеводами выше, что нужно учитывать при исследовании гликемических кривых. Так, например, для исследования гликемической кривой у взрослых применяется нагрузка в среднем 1г/кг массы тела. У детей же чем меньше их возраст, тем выше должна применяться нагрузка, чтобы получать аналогичный тип сахарных кривых в крови. Так, в возрасте до полутора лет нагрузка определяется из расчета 2,5 г/кг, от полутора до 3 лет – 2 г/кг, от 3-х до 12 лет – 1,75 г/кг, старше 12 лет – 1,25 г/кг массы тела. Даже при таких нагрузках глюкозой уровень повышения глюкозы крови у детей ниже, чем у взрослых.

Сахарная кривая отличается у детей следующим:

- 1) исходный уровень соответствует возрасту;
- 2) гипергликемическая фаза не достигает высоких цифр. Максимум подъема у новорожденных и грудных детей приходится на 60 минут, а у детей более старшего возраста – на 30 минут;
- 3) гипогликемическая фаза, особенно у детей первого года жизни, практически отсутствует. Имеет место пологое снижение кривой, которая к концу третьего часа возвращается к исходной величине.

Такая кривая держится в течение первого года жизни, затем она по характеру начинает приближаться к кривой взрослого. Более низкие сахарные кривые у новорожденных и грудных детей объясняются повышенной способностью ассимилировать углеводы.

У новорожденных и грудных детей преобладает в тканях анаэробный путь окисления глюкозы как способ адаптации к условиям внутриутробного развития. Процесс анаэробного гликолиза является филогенетически более

древним механизмом обеспечения энергией и для большинства клеток организма служит лишь промежуточным этапом преобразования глюкозы. У новорожденных и грудных детей основная потребность в энергии обеспечивается за счет анаэробного гликолиза. Подтверждением преобладания гликолитического пути распада углеводов и слабости процессов окислительного фосфорилирования является высокое содержание в крови новорожденных детей пирувиноградной и молочной кислот. При ограниченном поступлении кислорода у новорожденных образуется избыток молочной кислоты в тканях, что сопровождается развитием метаболического ацидоза.

Активность ферментов гликолиза у недоношенных детей и детей, родившихся в асфиксии, очень велика (почти 90% всей глюкозы в их организме расщепляется анаэробно). У доношенных детей этот показатель составляет 69%, и весь период новорожденности интенсивность процесса анаэробного гликолиза на 30-35% выше, чем у взрослых.

Уровень молочной кислоты (лактата) в крови у детей зависит от возраста (табл. 8).

Таблица 8

***Содержание молочной кислоты в крови детей
в зависимости от возраста***

Возраст	Содержание молочной кислоты в моль/л
Новорожденные	2,0 - 2,4
С 1 недели до 1 года	1,3 – 1,8
От 1 года до 14 лет	1,0-1,7
Взрослый	0,5-1,5

Высокая активность анаэробного гликолиза связана с образованием в митохондриях и выходом в цитоплазму клеток белкового фактора, стимулирующего этот процесс.

Из аэробных процессов окисления глюкозы ранее всего включается пентозофосфатный цикл (апотомический путь прямого окисления глюкозы), который играет существенную роль в обмене веществ и энергии, так как поставляет фосфопентозы, необходимые для синтеза нуклеиновых кислот, а также восстановленные формы НАДФ – для синтеза жирных кислот и холестерина.

Включение глюкозы в пентозофосфатный цикл обеспечивается ферментом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназой. Наследственная недостаточность или отсутствие этого фермента приводит к блокированию пентозного цикла и нарушению образования НАДФН в организме. В настоящее время известно,

что недостаток фермента является причиной некоторых гемолитических врожденных анемии, т.к. снижение содержания НАДФН в эритроцитах приводит к уменьшению редуцированного глутатиона, в результате чего нарушается структура и функция эритроцитов, что приводит к их гемолизу.

При перекорме детей углеводной пищей основное количество углеводов включается в путь прямого окисления, что сопровождается усиленным превращением продуктов промежуточного распада углеводов в жиры и резко выраженным ожирением.

Особенно велико значение пентозофосфатного цикла во внутриутробном периоде и в периоде новорожденности. Известно, что у плода 50% глюкозы подвергается апотомическому окислению, а у новорожденного ребенка, начиная с конца первой недели, активность пентозофосфатного цикла существенно возрастает. При этом следует отметить, что у детей раннего возраста половина всей глюкозы, окисляемой по этому пути, идет на образование энергии, а остальная часть – участвует в синтетических процессах. Такая особенность апотомического окисления в период новорожденности связана с возрастающими энергетическими потребностями растущего организма, которые не может обеспечить анаэробный гликолиз вследствие своей низкой эффективности и аэробный дихотомический путь окисления глюкозы, так как протекает слабо (к моменту рождения очень низка активность ферментов ЦТК). Только с 4 месяцев у детей полностью активизируется аэробный дихотомический распад (основной путь снабжения организма энергией), и начинается специализация углеводного обмена. Так, в мышцах в основном протекает гликолиз и гликогенолиз, в эритроцитах, хрусталике и в надпочечниках выражен апотомический путь окисления, а в остальных тканях – аэробный дихотомический. Основным источником глюкозы для плода являются материнская кровь и гликонеогенез. В анте- и неонатальном периодах преобладают процессы резервирования гликогена над его мобилизацией. Процесс гликогенообразования у плода и у взрослого человека идентичен, однако существуют возрастные отличия в степени его активности. Так, у плода в последние 2-3 месяца внутриутробного развития идет активно синтез гликогена, и к моменту рождения его запасы в печени относительно выше, чем у взрослых. В первые часы после рождения ребенка практически весь гликоген расщепляется, и в дальнейшем его запасы как в печени, так и в мышцах у детей раннего возраста ниже, чем у взрослых: накопление идет быстро, но очень интенсивно идет их расходование. При гипоглюкоземии происходит стимуляция процессов гликонеогенеза, что для новорожденных является более важной адаптационной реакцией в ответ на снижение глюкозы в крови.

Большое значение в обмене плода и в период новорожденности имеет фруктоза. Этот моносахарид легче ассимилируется клеткой, поскольку переход

ее через цитоплазматическую мембрану не требует инсулина. Осмотический эффект фруктозы ниже, чем у глюкозы, поэтому ее накопление в клетке и крови не нарушает электролитный баланс. Расщепление фруктозы в гликолитической цепи идет короче и легче, чем глюкозы, требуется меньше ферментов. Все эти особенности обеспечивают фруктозе преимущества как энергетическому материалу и делают ее роль в обмене плода и новорожденного незаменимой.

Кроме фруктозы, одним из существенных энергетических субстратов в периоде новорожденности и в грудном возрасте является галактоза, так как около 20% суточной калорийной потребности ребенка обеспечивается за счет этого углевода.

Таким образом, углеводный обмен у детей перестраивается в зависимости от возрастных особенностей и индивидуальной variability, обеспечивая энергию роста и формирование структурных компонентов органов и систем растущего организма.

ПАТОЛОГИЯ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА

Нарушения переваривания и всасывания углеводов

Нарушения обмена углеводов могут проявляться нарушениями обмена как моно, так олиго и полисахаридов (гомо и гетеро-) и носить как приобретенный, так и врожденный, генетически обусловленный характер.

Мальабсорбция – синдром, обусловленный расстройством переваривания и всасывания пищевых веществ в тонком кишечнике, сопровождающийся нарушением процессов метаболизма в тканях. В основе мальабсорбции лежат генетически обусловленные или сформировавшиеся при стойком повреждении слизистой тонкой кишки дефекты ферментных систем. Мальабсорбция бывает двух видов: наследственная как результат генетического дефекта ферментов и приобретенная – при нарушении функции тонкого кишечника. У детей чаще встречается наследственный тип заболевания.

При наследственной мальабсорбции место нарушения гидролиза дисахаридов. Генетический дефект лактазы, сахаразы или мальтазы приводит к нарушению их расщепления до моносахаридов и недостаточной всасываемости продуктов переваривания.

Негидролизованые ферментами тонкой кишки дисахариды могут частично всасываться (в связи с незрелостью слизистой тонкого кишечника), основная же масса их спускается в толстый кишечник и подвергается сбраживанию ферментами микрофлоры толстого кишечника. При этом образуются как свободные моносахара, так и органические кислоты (молочная, уксусная и другие). Они обладают выраженным осмотическим действием, это приводит к

задержке в кишечнике большого количества воды, увеличению объема кишечного содержимого, образованию газов, сдвигу рН в кислую сторону. Это вызывает расстройства водно-электролитного обмена. Клинически заболевания проявляются чувством переполнения после приема пищи, содержащей дисахариды, вздутием живота, метеоризмом, болями, жидким стулом. Недостаточное всасывание моносахаров приводит к гипогликемии и гипохромическому состоянию вследствие расстройства метаболизма углеводов. Усиленная перистальтика кишечника и осмотическая диарея вызывают нарушение всасывания других компонентов пищи. Развивается гипотрофия разной степени тяжести, осложняющаяся дистрофическими нарушениями органов и тканей.

Врожденная непереносимость лактозы проявляется в первые часы и дни после рождения ребенка при поступлении в организм молочного сахара. Мальабсорбция, обусловленная недостаточностью мальтазы или сахаразы возникает значительно позже при введении прикорма или переводе ребенка на искусственное вскармливание. Исключение из пищи дисахарида, гидролиз которого нарушен вследствие дефекта фермента, оказывает благоприятное воздействие и устраняет симптомы заболевания.

Наследственные нарушения метаболизма углеводов

Гликогеновыми болезнями называют наследственные нарушения обмена гликогена, обусловленные недостаточностью или отсутствием какого-либо фермента его метаболизма.

Гликогенозы – заболевания, обусловленные дефектом ферментов, участвующих в распаде гликогена. В организме накапливается большое количество этого гомополисахарида, которое не может быть использовано вследствие снижения мобилизации или гликогенолиза (появляется так называемый стабильный гликоген). В зависимости от энзимного дефекта и клинической картины выделяют шесть типов этого заболевания, при этом на первый план выступают функциональные нарушения тех органов и тканей, в которых отложение гликогена преобладает.

Таблица 9

Некоторые формы гликогенозов

Тип гликогеноза	Дефектный фермент	Пораженный орган	Проявление болезни
I – болезнь Гирке	Глюкоза-6-фосфатаза	Печень, почки	Гепатомегалия, гипогликемия, гиперлипидемия, гиперурекемия, ацидоз, в дальнейшем наблюдается отставание в развитии,

II – болезнь Помпе	α -1,4-глюкозидаза (лизосомная)	Все органы	диспропорция роста. Наиболее тяжелая форма. Гепато- и кардиомегалия, мышечная гипотония. Развивается сердечная недостаточность
III – болезнь Кори	Амило-1,6-глюкозидаза	Печень, сердечная и скелетные мышцы, лейкоциты	Проявления болезни сходны с I типом, но менее тяжелы.
IV – болезнь Андерсена	Фермент ветвления	Печень, мышцы, почки, лейкоциты	Желтуха, гепатомегалия, формируется цирроз печени с портальной гипертензией.
V – болезнь Мак-Ардла	Фосфорилаза (мышечная)	Мышцы	Боли в мышцах, судороги при физнагрузке
VI – болезнь Херса	Фосфорилаза (печеночная)	Печень	Гепатомегалия, умеренная гликемия. Отмечается отставание в росте.

Агликогенозы - болезни, в основе которых лежит дефект фермента гликогенсинтетазы. Самый характерный симптом агликогенозов – резкая гипоглюкоземия натощак (поскольку нет запасов гликогена), особенно после ночного перерыва в кормлении. В результате гипоглюкоземии могут возникать рвота, судороги, потеря сознания. Постоянное голодание мозга приводит к отставанию в умственном развитии. Чаще всего болезнь заканчивается неблагоприятным исходом в раннем детстве; частые кормления могут существенно ослабить проявления болезни.

Врожденные нарушения обмена гетерополисахаридов проявляются большой группой болезней накопления – мукополисахаридозами.

Мукополисахаридозы (муковисцедозы) – наследственные заболевания, обусловленные дефектом специфических лизосомных гидролаз (гликозидаз), участвующих в поэтапном катаболизме гликозоаминогликанов. При этом продукты неполного гидролиза гликозоаминогликанов накапливаются в лизосомах почти во всех тканях. Клинические нарушения зависят от того, какой фермент оказывается дефектным и проявляются изменениями скелета, деформацией суставов и изменением черт лица, увеличением органов и тканей, особенно печени, селезенки, сердца и кровеносных сосудов за счет накопления в них большого количества внеклеточного матрикса. Страдает психомоторное и умственное развитие ребенка. Заболевания часто сопровождаются гипогликемией. В моче могут появляться продукты неполного гидролиза гликозоаминоглика-

нов. Для мукополисахаридозов характерно прогрессирующее течение, степень тяжести которого определяется глубиной энзимопатического дефекта.

Врожденные нарушения обмена дисахаридов характеризуются мальабсорбцией.

В группу энзимопатий, связанных с нарушением обмена моносахаридов, входят галактоземия и врожденная непереносимость фруктозы.

В основе данных заболеваний лежит нарушение процесса ферментативного превращения галактозы и фруктозы в глюкозу.

Галактоземия - нарушение ферментативного превращения галактозы в глюкозу в связи с врожденной недостаточностью в основном фермента галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы. Накапливающийся в клетках галактозо-1-фосфат (продукт обмена галактозы) оказывает на них токсическое воздействие. Заболевание проявляется с первых дней жизни при поступлении в организм молока.

Основные биохимические проявления галактоземии:

- накопление галактозо-1-фосфата в клетках и свободной галактозы в крови.
- выделение галактозы с мочой –галактозурия
- гипогликемия из-за снижения образование глюкозы из галактозы
- уменьшение депо энергии вследствие связывания фосфата и выключения его из энергетического обмена
- блокада галактозо-1-фосфатом ферментных систем пентозофосфатного цикла

Клинические проявления:

- желудочно-кишечные расстройства (понос и рвота с первых дней жизни);
- недостаточность функции печени вследствие накопления галактозо-1-фосфата в клетках и свободной галактозы в крови, токсического воздействия галактозо-1-фосфата на гепатоциты (стойкая желтуха с преобладанием в крови прямого билирубина);
- нарушается нормальное развитие мозга, возникает резкая задержка умственного развития из-за токсического воздействия метаболита на клетки мозга;
- поражение почек (протенурия, гипераминоацидурия);
- развивается помутнение хрусталика поскольку галактоза восстанавливается в хрусталике в спирт галактитол, обладающий выраженным осмотическим эффектом. При этом нарушается баланс электролитов, чрезмерная гидратация хрусталика приводит к развитию катаракты уже в первые дни после рождения.

Лечение заключается в удалении галактозы из рациона, переводе ребенка с первых дней жизни на искусственную диету, не содержащую молока.

К наследственным нарушениям обмена фруктозы относятся эссенциальная фруктозурия и врожденная непереносимость фруктозы

Эссенциальная фруктозурия – доброкачественное нарушение обмена фруктозы. Это редкое бессимптомно текущее заболевание, при котором фруктоза накапливается в крови после приема ее с пищей, а затем выделяется с мочой. Причина – недостаточность фруктокиназы, которая превращает фруктозу во фруктозо-1-фосфат и включает ее в метаболизм.

Врожденная непереносимость фруктозы – наследственное заболевание, вызываемое дефектом фермента фруктозо-1-фосфатаальдозазы. При этом накапливается фруктозо-1-монофосфорный эфир. Он обладает токсическим действием на клетки. Заболевание проявляется после введения в рацион ребенка прикорма, содержащего фруктозу.

Биохимические нарушения:

- накопление фруктозо-1- фосфат в тканях.
- выключение фосфата из энергетического обмена, снижение депо энергии
- ингибирование ферментных систем дихотомического распада глюкозы и фосфоглюкомутаза гликогенолиз
- фруктозурия
- кетонемия за счет угнетения окисления углеводов и усиления процессов окисления жирных кислот

Клинические проявления:

- гипогликемия
- желтуха вследствие токсического воздействия фруктозо-1-фосфата на гепатоциты
- поражение почечных канальцев, нарушение функции почек, протеинурия

Таким образом, нарушения на генном уровне, вызываемые спонтанными или индуцированными мутациями в период внутриутробного развития ребенка, способны привести к тяжелым, порой несовместимым с жизнью патологиям углеводного обмена, снижению адаптивных свойств детского организма к различным неблагоприятным воздействиям.

ОСОБЕННОСТИ ОБМЕНА ЛИПИДОВ

Существенная значимость липидов для детского организма определяется их многообразными функциями, основные из которых – пластическая и энергетическая. Особенно важны жиры для образования клеточных мембран, для

морфологического и функционального созревания нервной системы в первые годы жизни ребенка.

Как энергетический материал жиры составляют более половины калорийной нормы детей, при этом следует отметить, что чем меньше возраст ребенка, тем больше энергетических затрат покрывается жиром. Так, у детей первых дней жизни потребность в энергии покрывается за счет жиров на 80-90%, у детей первых месяцев жизни – на 50%, в более старшем возрасте – на 35-40% (табл.10).

Таблица 10

Возрастная потребность в жирах пищи

Возраст	Потребность в г/кг
Новорожденный	5,0 -5,5
Грудной	4,5-5,0
Дошкольный	3,5 -4,0
Младший школьник	2,0 -2,5
Подросток	1,5 –2,0
Взрослый	1,0 - 1,5

Оптимальное количество жира в рационе детей ограничивает использование белка в энергетических целях и зависит от возрастных потребностей растущего организма.

У недоношенного ребенка (независимо от вида вскармливания) потребность в жире составляет 5-6,5 г на кг массы тела.

Природные жиры, употребляемые в пищу, для детского организма должны соответствовать не только количественным нормам, но и содержать оптимальный качественный состав. Полноценность жира характеризуется содержанием жирорастворимых витаминов (А, Д, Е,К), полиненасыщенных жирных кислот, фосфолипидов и стеридов. Особенно важны для питания детей линолевая, линоленовая и арахидоновая (потребность в эссенциальных ω_3 и ω_6 – жирных кислотах у детей значительно выше). Они не синтезируются в организме человека и необходимы детям для нормального роста и развития. С этой точки зрения, наиболее ценным продуктом питания детей первого года жизни является грудное молоко. У доношенных детей всасывание жиров из грудного молока происходит на 90-95% , недоношенных новорожденных – на 85%. При искусственном вскармливании указанные величины снижаются на 15-20%.

Жировая ткань ребенка по химическому составу триглицеридов отличается от жировой ткани взрослого. Так, у новорожденных в жире содержится отно-

сительно меньше мононенасыщенной олеиновой кислоты по сравнению со взрослыми и, наоборот, больше насыщенной пальмитиновой кислоты

Этим объясняется более высокая точка плавления жиров у детей (43°C), чем у взрослых ($17,5^{\circ}\text{C}$). Возрастные особенности химического состава нейтрального жира представлены в таблице 11.

Таблица 11

Химический состав нейтрального жира

Возраст	Насыщенные жирные кислоты в %	Ненасыщенные жирные кислоты в %	Летучие жирные кислоты в %
Новорожденные	40	53	7
Грудной	18	74	8
Дошкольник	9	84	7
Взрослый	10	86	4

У новорожденных хорошо развита бурая жировая ткань, у доношенных новорожденных она составляет 1-3% от всей массы тела. В бурой жировой ткани новорожденных метаболизм протекает очень интенсивно. Эта ткань хорошо кровоснабжается, содержит много митохондрий, богатых ферментами тканевого дыхания, активно поглощает кислород и интенсивно окисляет глюкозу и жирные кислоты. Активность АТФ-синтетазы в этой ткани очень низкая, поэтому окисление и фосфорилирование в ней не являются сопряженными процессами. В бурой жировой ткани имеет место только субстратное фосфорилирование (гликолитическое и тиюкиназная реакция ЦТК). Основное количество высвобождаемой в ходе окисления энергии превращается в тепло. В митохондриях бурой жировой ткани присутствует белок термогенин, который осуществляет транспорт протонов через внутреннюю мембрану митохондрий по градиенту концентрации и рассеивает протонный градиент. Синтез АТФ при этом не происходит.

Бурая жировая ткань выполняет терморегуляторную функцию. Максимальная способность к теплопродукции в этой ткани определяется в первые дни жизни. С возрастом терморегуляторная функция бурой жировой ткани снижается, постепенно бурая жировая ткань заменяется белой.

На протяжении жизни количество жира в организме ребенка изменяется. В первом полугодии у малыша, который получает богатые жиром молочные смеси, жир составляет до 25% массы тела. После 6 месяцев количество жира относительно массы тела уменьшается и достигает минимальных цифр у детей в препубертатном периоде (6-9%). С началом полового созревания вновь на-

блюдается увеличение жировых запасов, причем в этот период уже имеются выраженные различия в зависимости от пола.

Переваривание и всасывание липидов

Переваривание жиров у детей происходит в желудочно-кишечном тракте под действием липолитических ферментов. У новорожденных и грудных детей основным источником липидов служит молоко, содержащее жиры, в состав которых входят в основном жирные кислоты с короткой и средней длиной алифатических цепей (4-2 атомов углерода). Жиры молока находятся уже в эмульгированном виде, поэтому они сразу же доступны для гидролиза ферментами. На жиры молока в желудке детей действует липаза, которая синтезируется в железах языка (лингвальная липаза) и желудочная липаза, которые активны при значениях pH в пределах 5,0 -7,0, характерным для желудочного сока детей. Эти ферменты практически не активны у детей старшего школьного возраста и взрослых. У грудных детей очень активна язычная липаза, благодаря которой у ребенка интенсивно протекает желудочное переваривание липидов, где гидролизуются до 30% пищевых жиров. При этом короткоцепочечные жирные кислоты, высвобождающиеся при гидролизе триацилглицеринов молока, у детей частично всасываются уже в желудке.

Переваривание жиров продолжается в кишечнике под действием панкреатической липазы. Всасывание происходит в проксимальной части тонкой кишки. Тонко эмульгированные жиры (размер эмульсии менее 0,5 мкм) могут частично всасываться через стенки кишечника без предварительного гидролиза. Жирные кислоты с короткой углеродной цепью и глицерин, как водорастворимые, всасываются свободно в кишечнике. Основная же часть жира (жирные кислоты с длинной углеродной цепью, моно- и диацилглицерины, холестерин) при участии желчных кислот, образуют соединения, устойчивые в водной среде, мицеллы. В составе мицелл липиды переносятся от места гидролиза жиров к всасывающей поверхности кишечного эпителия.

Ресинтезированные в эпителиальных клетках кишечника триацилглицерины и фосфолипиды, а также поступивший холестерин соединяются с небольшим количеством белка и образуют хиломикроны (главная транспортная форма экзогенного жира). Всосавшиеся жиры поступают в лимфатическое пространство кишечных ворсинок, а затем в грудной лимфатический проток и через несколько минут, минуя печень, попадают в кровяное русло. Поступление в кровь вновь синтезированных жиров вызывает алиментарную гиперлипемию. У детей алиментарная гиперлипемия выражена сильнее, чем у взрослых. Максимум ее наступает через 3 часа после приема пищи и держится при грудном вскармливании до 8-9 часов, а при искусственном – до 5 часов.

У детей первых дней жизни нередко наблюдается стеаторея. Так, выделение общих липидов с калом у детей до трех месяцев в среднем составляет около 3г/сутки, затем в возрасте 3-12 месяцев оно уменьшается до 1г/сут. При этом снижается в фекалиях и количество свободных жирных кислот, что отражает лучшее всасывание жира в кишечнике.

Переваривание и всасывание жиров в желудочно-кишечном тракте у детей первого года жизни еще не совершенны, так как слизистая оболочка кишечника и поджелудочная железа претерпевают после рождения процесс функционального созревания.

У недоношенных новорожденных активность липазы составляет всего 60-70% активности, обнаруживаемой у детей старше 1 года, тогда как у доношенных новорожденных активность более высокая – около 85%. У грудных детей 1-го года жизни активность липазы возрастает до 90%.

Претерпевают возрастные изменения и секреция желчных кислот. Так, у недоношенных новорожденных выделение желчных кислот печенью составляет лишь 15% от количества, образующегося у детей 2 лет; у доношенных детей эта величина повышается до 40%, а у детей первого года жизни она равна 70%.

Таким образом, постепенное созревание биохимических систем в процессе онтогенеза сопровождается характерными отличиями процессов переваривания и всасывания липидов у детей разных возрастных периодов.

Метаболизм липидов

Жиры являются необходимым компонентом организма человека. Интенсивность их обмена неодинакова на различных стадиях онтогенеза и характеризуется различным содержанием и неоднородностью состава общих липидов плазмы крови (табл. 12).

Таблица 12

Возрастные особенности липидограммы плазмы крови

Показатель	Новорожденный	Грудной ребенок	Дошкольник	Младший школьник	Старший школьник	Взрослый
г/л		1 – 12 мес	3-7 лет	7-12 лет	12-15 лет	

Общие липиды,	3,8 – 5,9	6,2 - 6,8	6,5 – 7,0	6,8-7,2	6,6 – 7,1	7,6- 8,1
Триглицериды,	0,8-1,2	1,1 – 1,4	1,7 -1,9	1,2 – 1,4	1,0 – 1,5	1,2 - 1,6
Холестерин (моль/л)	1,4 -3,5	1,8 – 4,5	3,1- 5,8	3,1 -5,4	3,4 – 5,4	5,2± 1,2
НЭЖК	0,9 – 1,7	1,8 – 2,2	2,3 – 2,6	2,7 – 2,9	2,5 – 2,9	3,0 – 3,2
Фосфолипиды,	0,7 – 1,3	1,3 – 1,4	1,4 – 1,5	1,4 – 1,6	1,7 – 1,9	1,8 – 2,0

Как видно из таблицы содержание общих липидов и большинства их фракций в кровеносном русле с возрастом увеличиваются. У новорожденных отмечается наиболее низкое содержание триацилглицеринов по сравнению с другими фракциями общих липидов. Уровень нейтрального жира в крови ребенка нарастает по мере регулярного поступления пищевых жиров. На содержание липидов крови влияют генетические факторы, нейро-эндокринная регуляция, пол ребенка и различные экзогенные факторы (пищевой рацион, климатические условия, физическая активность и другие).

Транспортной формой большинства липидных фракций являются различные классы липопротеинов (ХМ, ЛПОНП, ЛПНП, ЛПВП). Содержание всех классов липопротеинов в плазме крови новорожденных значительно ниже, чем у взрослых, при этом практически отсутствуют хиломикроны и резко уменьшено количество липопротеинов очень низкой плотности. Основным классом липопротеинов у новорожденных, согласно большинству исследований, являются липопротеины высокой плотности (ЛПВП), на их долю приходится до 56% всех липопротеинов. ЛПОНП составляют от 3 до 15%, а ЛПНП – 35-41 %. Суммарное содержание ЛПОНП и ЛПНП составляет 1,7 г/л, что почти в 5 раз ниже, чем в материнской крови.

Липопротеины очень низкой плотности новорожденных по своему составу отличаются от таковых взрослых: они содержат больше белка и меньше триацилглицеринов, в то время как липопротеины низкой плотности более богаты чем у взрослых нейтральным жиром.

В составе ЛПНП у новорожденных выше содержание свободного холестерина и ниже – эстерифицированного, их соотношение составляет 0,9, в то время как у взрослого 2,0. С возрастом меняется состав и ЛПВП. В них уменьшается содержание фосфолипидов и свободного холестерина. Функциональная недостаточность печени к моменту рождения является причиной низкого содержания эфирносвязанного и высокого - свободного холестерина. Это

обусловлено низкой активностью фермента ЛХАТ (лецитинхолестеринацил-трансферазы – фермента эстерификации). поэтому на долю фракции свободного холестерина приходится у новорожденного $2/3$, а эфира холестерина – $1/3$ (у взрослого $1/3$ и $2/3$ соответственно). В возрасте одного года содержание общего холестерина увеличивается в 1,5-2 раза за счет его эфира. В дальнейшем уровень холестерина продолжает расти, но уже за счет обеих форм. Коэффициент эстерификации холестерина достигает к 12 годам величины взрослых и составляет 0,67 (у новорожденного – 0,38). Перекисное окисление липидов мембран у детей тем слабей, чем моложе ребенок.

Следует обратить внимание, что у детей существуют возрастные особенности, определяющие склонность к кетозу (за счет сверхобразование кетонных тел). Дети в возрасте от 2 до 10 лет особенно к нему предрасположены, что является для этого возраста физиологическим явлением. Уже кратковременное голодание и различные заболевания быстро ведут к развитию кетонурии.. Сравнительно небольшое увеличение количества кетогенных составных частей пищи способно вызвать у детей кетоз.

Кетоз, особенно недиабетический, усиливается под влиянием адреналина, при этом выносливость к углеводам сильно снижена и нагрузка углеводами ведет к гипергликемии и глюкозурии. Новорожденные и дети первого года жизни, наоборот более устойчивы к кетозу, потому что физиологическое «созревание» активности ферментов печени, участвующих в кетогенезе, происходит относительно медленно.

Таким образом, интегральным показателем, отражающим возрастные особенности липидного обмена у детей, являются липиды сыворотки крови, наибольшие отклонения которых имеют место в период адаптации новорожденного к новым условиям существования. В процессе роста и развития ребенка происходит становление механизмов регуляции липидного обмена, вследствие чего содержание липидов в сыворотке крови приближается к уровню взрослых.

Патология липидного обмена

Нарушения обмена липидов у детей - довольно частый тип патологии, обусловленный различными причинами и имеющий разнообразные формы проявления. Заболевания могут возникать на любом этапе онтогенеза, вызываться воздействием неблагоприятных эндогенных и экзогенных факторов или носить наследственный характер.

Нарушения переваривания и всасывания липидов

Обмен липидов может нарушаться уже на стадии переваривания и всасывания их в пищеварительном канале. Известно, что 99% пищевых жиров – нейтральные. У детей одной из причин недостаточного всасывания липидов в тонком кишечнике является нарушение их гидролитического расщепления вследствие пониженной секреции панкреатического сока и низкой активности панкреатической липазы или в результате уменьшения количества секретиремой желчи. Второй частой причиной этой патологии является повреждение кишечного эпителия, что не позволяет продуктам переваривания липидов нормально проникать через поврежденную мембрану энтероцита при поражениях слизистой тонкой кишки.

Пищеварительная недостаточность у детей любого возраста может быть обусловлена первичным поражением поджелудочной железы вследствие врожденной гипоплазии самой железы или генетически детерминированным уменьшением количества или активности панкреатической липазы. При этом имеет место абсолютная первичная панкреатическая недостаточность, она носит стойкий характер. Вторичная панкреатическая недостаточность встречается значительно чаще у детей более старшего возраста, развивается на фоне приобретенной патологии железы и сопутствует многим заболеваниям желудочно-кишечного тракта.

Нарушения переваривания и всасывания липидов могут вызываться не только поражениями панкреатической железы, но и недостаточным поступлением желчи в двенадцатиперстную кишку и /или нарушением ее состава из-за поражения печени и желчевыводящих путей. Это сопровождается как снижением активности панкреатической липазы (желчные кислоты – активаторы фермента), так и нарушением процессов всасывания свободных жирных кислот (не образуются мицеллы). Наиболее частой причиной этого типа патологии у детей являются заболевания внепеченочных желчевыводящих путей, приводящие к нарушению оттока желчи. Инфекционные заболевания (гепатиты, аденовирусные инфекции, эпидемический паротит) и паразитарные поражения органов пищеварения так же сопровождаются недостаточным поступлением желчи в просвет кишечника.

Клинически нарушения процессов переваривания и всасывания липидов проявляются учащенным кашицеобразным стулом, кал содержит большое количество жира и жирных кислот (стеаторея), страдают переваривание и всасывание других компонентов пищи (белков, углеводов). Последствиями нарушенного переваривания и всасывания липидов являются: снижение массы тела, развития гиповитаминоза, особенно жирорастворимых витаминов, у детей раннего возраста появляется отставание в психомоторном развитии.

Метаболические нарушения обмена липидов

Ожирение – самое частое нарушение липидного обмена в детском возрасте является. На тканевом уровне основой ожирения являются два главных фактора: увеличение (за счет усиленной пролиферации) количества адипоцитов и избыточное накопление в них липидов. Пролиферация адипоцитов характерна для ранних форм ожирения, а увеличение размеров клеток за счет отложения в них жира – для поздних форм. Основными липидами, откладывающимися в жировой ткани при ожирении, являются триацилглицерины (нейтральные жиры) и отчасти холестерин. У новорожденных с большой массой тела и у грудных детей характерными биохимическими проявлениями ожирения являются гиперлипидемия и гиперхолестеринемия, но они могут иметь и транзиторный характер. Эти нарушения наиболее резко проявляются в период полового созревания, в крови значительно повышается концентрация общих липидов, нейтрального жира, холестерина, липопротеинов очень низкой плотности, усиливаются процессы перекисного окисления липидов, страдает эндокринная система, развивается вторичный гиперинсулинизм, активизируется выработка кортикостероидов, снижается чувствительность жировой ткани к катехоламинам. В развитии детского ожирения отводится роль генетическому фактору, ведутся поиски гена ожирения. Выделяют три критических периода для развития ожирения:

- 1) период раннего возраста (до 3 лет);
- 2) период рецидивирующего ожирения (5-7) лет;
- 3) подростковый период.

Ожирение периода раннего возраста характеризуется увеличением количества адипоцитов, протекает более благоприятно и по мере роста ребенка при правильном режиме питания может бесследно пройти. Ожирение двух последующих периодов сопровождается накоплением резервного жира, является стойкими, угрожает тяжелыми последствиями в будущем. Частой причиной ожирения у детей является экзогенный фактор – несбалансированность и нарушение режима питания ребенка, а также низкие энергозатраты при недостаточной физической активности ребенка.

Причинами вторичных (эндогенных) форм ожирения могут быть различные наследственные болезни, при которых ожирение является одним из симптомов основного заболевания. Большинство вторичных форм ожирения сопровождается вовлечением, помимо увеличения массы тела, в патологический процесс различных органов и систем (органов зрения, слуха, печени, почек, нервной системы) Часто развивается отставание в росте задержка моторного развития, гипотония мышц, умственная отсталость.

Ожирение детей представляет собой очень серьезную проблему, поскольку начавшись в детском возрасте, оно продолжает прогрессировать и ведет к развитию грозных осложнений у взрослых.

К наследственным нарушениям обмена липидов относятся *дислипопро-теинемии* - нарушения обмена липопротеинов (ЛП) и липидов, транспортируемых ими. При дислипопро-теинемиях имеет место увеличение в крови одного или нескольких классов ЛП. Причинами патологии являются: генетические дефекты ферментов, превращающих ЛП, нарушения структуры апопротеина (белкового компонента ЛП) или рецепторов к ЛП. В зависимости от причины нарушений выделяют 5 типов дислипопро-теинемий. У детей наиболее часто встречается дислипопро-теинемия I типа, при которой имеет место дефект липо-протеинлипазы, утилизирующей хиломикронны. Заболевание проявляется в раннем возрасте, характеризуется отложением липидов в коже (ксантомы) гепатоспленомегалией, увеличением в крови концентрации хиломикроннов, ЛПОНП, гиперлипидемией за счет нейтрального жира.

Дислипопро-теинемия II типа (семейная гиперхолестеринемия) обусловлена нарушением структуры рецепторов к ЛПНП, при этом резко возрастает в крови концентрация ЛПНП, возникает гиперхолестеринемия, появляется склонность к развитию раннего атеросклероза. Заболевание приводит к смерти в молодом возрасте от инфаркта миокарда, инсульта и других осложнений атеросклероза. Другие формы дислипопро-теинемий у детей практически не встречаются.

Сфинголипидозы – группа наследственных заболеваний, обусловленных нарушением катаболизма сложных липидов (сфинголипидов). Причиной являются генетические дефекты лизосомальных ферментов гидролиза сфинголипидов.

Для них характерно:

- накопление сфинголипидов в нервной ткани, в ретикуло-эндотелиальной ткани, в паренхиматозных органах;
- тяжесть течения определяется глубиной ферментного дефекта;
- заболевания не имеет «своего лица», клинически проявляются поражением органов и тканей, в которых имеет место преимущественное;
- отложение сфинголипидов;
- отсутствие эффективных методов лечения.

Сфинголипидозы подразделяют на цереброзидозы, ганглиозидозы, сульфатидозы, церамидозы.

Болезнь Гоше – самый распространенный сфинголипидоз, причиной которого является отсутствие или нарушение активности лизосомальной гидролазы – глюкозидазы (цереброзидазы), расщепляющий глюкоцереброзиды. Церебро-

зид накапливается в селезенке, печени, мозгу, почках, энтероцитах, эритроцитах. Заболевание проявляется в возрасте 5-6 лет спленомегалией, поражением костей, нарушениями нервной системы, Рано присоединяется умственная отсталость, мышечная ригидность, нарушается координация движений, возникают судороги, появляется желтая пигментация кожи и конъюнктивы. Заболевание течет хронически, прогрессирует, больные доживают до 20-30 лет. Лечение только симптоматическое.

Болезнь Тея-Сакса (амовратическая идиотия), в основе лежит нарушение обмена ганглиозидов в результате дефекта лизосомального фермента гексаминидазы (ганглиозидазы), которая отщепляет N-ацетилгалактозамин от ганглиозидов. Моносиалгликозиды накапливаются в мозге, где их концентрация возрастает в 100-300 раз, печени, селезенке. Клинические проявления возникают на 4-6 месяце жизни ребенка, при этом первоначально падает двигательная активность, появляется мышечная гипотония. К концу первого года развивается слепота за счет атрофии зрительного нерва, резко снижается интеллект, развивается обездвиженность, судороги. Дети погибают в возрасте 2-4 лет при явлениях полной декорткации.

Болезнь Нимана-Пика – внутриклеточный липидоз, характеризующийся накоплением в клетках печени, селезенки, лимфатических желез сфингомиелина вследствие дефекта лизосомальной гидролазы сфингомиелиназы.

Заболевание встречается в раннем детском возрасте и характеризуется злокачественным течением. Развивается задержка психомоторного развития, слепота, глухота, прогрессирует увеличение печени, селезенки, лимфоузлов, умственная отсталость. Смерть наступает рано, в первые месяцы жизни.

Болезнь Фарбера – сфинголипидоз, развивающийся вследствие дефекта церамидазы, фермента, обеспечивающего гидролиз церамида. Церамид накапливается в печени, почках, легких, соединительной ткани, что приводит к появлению подкожных узлов и бляшек, артропатиям, имеет место повышенная возбудимость, отставание в росте и развитии. Большинство детей умирают на втором году жизни от респираторных инфекций.

Болезнь Фабри – обусловлена врожденной недостаточностью фермента α -галактозидазы, при этом в стенках сосудов, в почках, коже, костях, сердечной мышце накапливается олигоцерамид. Возникает тяжелая почечная недостаточность, появляются доброкачественные сосудистые образования типа ангиом, которые изъязвляются, гиперкератоз, вазомоторная лабильность, поражение глаз, сердечной мышцы, поражается нервная система: развиваются параличи черепно-мозговых нервов, мозговые кровоизлияния. Страдают болезнью Фабри в основном мальчики, заболевание развивается в возрасте 10 лет

Болезнь Шульца - врожденный дефект лизосомальной гидролазы сульфатазы. Сульфатиды накапливаются в почках, печени, селезенке, ретикуло-эндотелиальной системе. Особенно обильно они откладываются в мозгу (в миелиновых оболочках и глие). Поражается нервная система, развивается атрофия зрительного нерва, гипотония, атаксия, судороги, снижаются рефлексы, развивается тяжелая умственная отсталость. Заболевание проявляется в 3 года, смерть наступает в течение года на фоне полной декорткации.

Таким образом, нарушения обмена сфинголипидов – тяжелые наследственные ферментные дефекты, возникающие, как правило, в раннем детском возрасте, проявляющиеся поражением многих органов и тканей, не имеющие эффективных способов лечения и характеризующиеся неблагоприятным исходом.

ОСОБЕННОСТИ ЭНЕРГЕТИЧЕСКОГО ОБМЕНА

Основные этапы энергетического обмена у детей имеет ряд особенностей, обусловленных интенсивным ростом, высоким уровнем биосинтетической деятельности и функциональной незрелостью ряда регуляторных систем. В ходе онтогенеза меняются количественные характеристики, происходит качественная перестройка обменных процессов как на тканевом, так и на уровне организма. У детей в отличие от взрослых, значительная часть энергии расходуется на рост и пластические процессы, которые наиболее выражены у новорожденных и детей раннего возраста. Энергетические потребности растущего организма обеспечиваются высоким уровнем фосфорилирующих и окислительных процессов, 90% всей энергии ткани получают в результате функционирования митохондрий. Митохондрии характеризуют функцию тканевого дыхания и энергообеспеченности клеток, они первыми реагируют на изменения энергетических требований организма в условиях патологии. Дефекты митохондрий, митохондриальные дисфункции и нарушения лежат в основе многих бронхолегочных патологий детского возраста. Различные заболевания (рахит, синдром дыхательных расстройств новорожденных, воспалительные заболевания дыхательных путей) сопровождаются поражением митохондрий, что во многом определяет течение и прогноз патологических состояний.

Энергетическая потребность организма выражается обычно в калориях. Число калорий рассчитывается на 1 кг веса. Оно и представляет собой «энергетический коэффициент». У растущего организма энергетическая потребность значительно выше, чем у взрослого. Это связано с тем, что у ребенка на 1 кг веса тела приходится большая поверхность тела, с одной стороны, а с другой -

для обеспечения роста ребенка необходимо гораздо большее количество пищи, чем для простого поддержания существующего веса.

Основной обмен – это сумма энерготрат организма в определенных условиях, максимально приближенных к наиболее экономичному режиму жизнедеятельности. Это количество энергии, необходимое для поддержания жизни натошак, в состоянии полного покоя, при температуре окружающего воздуха 20°C . Однако, эти условия, сформулированные для взрослого человека, не всегда могут быть соблюдены при исследовании на детях, что приводит к вариативности оценки основного обмена ребенка.

У доношенного новорожденного суточный основной обмен равен 54-50 кал на 1 кг массы тела или около 650 кал на 1 м^2 поверхности тела. Характерной особенностью периода новорожденности является сравнительно низкий основной обмен в первые дни жизни, у недоношенных основной обмен ещё ниже, чем у доношенного новорожденного.

Сразу же после рождения основной обмен начинает нарастать и к 1-1,5 годам достигает величины 55-60 кал/кг массы тела, после чего снижается, приближаясь к основному обмену взрослого (около 24 кал/кг), а к 10-12 годам жизни снова увеличивается и в этом возрасте может превышать на 5-10% основной обмен взрослого..

Считают, что увеличение интенсивности основного обмена растущего организма связано с увеличением метаболических трат на рост. Действительно, рост сопровождается синтезом крупных термодинамически малоустойчивых молекул (белка), на построение которых необходима энергия. Однако имеет место несоответствие темпов роста ребенка и возрастных изменений энергетического обмена. Наиболее интенсивно растет ребенок в первые шесть месяцев жизни, а интенсивность основного обмена самая высокая в годовалом возрасте.

В первом полугодия жизни суточный основной обмен одинаков у девочек и мальчиков, но уже во втором полугодия у мальчиков он несколько превышает его по сравнению с девочками. К 12 годам, когда вес детей обоих полов достигает 35 кг, девочки по интенсивности основного обмена опережают мальчиков. В период же полового созревания мальчики по основному обмену обгоняют девочек. Более низкий основной обмен у девочек после 12 лет связан с большим содержанием у них жира в тканях органов, по сравнению с мальчиками.

Сдвиги основного обмена в период половой зрелости зависят от гормональной перестройки в организме.

Энергетический обмен у каждого ребенка отличается достаточным постоянством. Прием пищи может вызвать некоторое усиление энергетического обмена, что называется специфическим динамическим действием пищи. Различные пищевые ингредиенты обладают различным специфическим дина-

мическим действием. Сильнее всего оно выражено при приеме белковой пищи и значительно меньше при приеме жиров и углеводов. У детей грудного возраста оно составляет всего 0,5% суточного расхода энергии, а у взрослых – 10%. При голодании основной обмен у детей снижается сильнее, чем у взрослых.

Часть высвобождающееся энергии идет на мышечную работу. У взрослых она составляет одну треть от общего суточного расхода энергии, а у детей раннего возраста значительное количество энергии тратится на крик и плач. При беспокойстве ребенка расход энергии возрастает на 22-60%, при крике в 2-3 раза, при повышении температуры на 1 °С – на 14-16%.

Около 15% общего расхода энергии у детей идет на рост (пластический процесс), а у взрослых эти траты практически равны нулю. Зато у взрослых 25% энергии расходуется на передвижение, а у ребенка только 15%.

Экзогенными источниками энергии у ребенка являются, как и у взрослых, углеводы и жиры и в меньшей степени – белки. Одним из основных условий нормального энергетического обмена является обеспечение оптимальных количеств и правильного соотношения основных питательных веществ в пище. У ребенка раннего возраста за счет углеводов покрывается до 40 % энерготрат, за счет жиров – до 60 %, По мере роста ребенка соотношение меняется в пользу углеводов. Белки должны покрывать не менее 12 % энерготрат. Соотношение между белками, жирами и углеводами в пищевом рационе должно быть оптимальным для каждой возрастной группы. Так, у детей первого года жизни оно зависит от характера вскармливания, при грудном вскармливании оно составляет 1:2,3-3:4,5-5; при смешанном – 1:2-2,5:4. При искусственном вскармливании 1:1,5-2:3-4, у детей старше года 1:1:4.

Нарушения нормального соотношения в пищевом рационе белков, жиров и углеводов может быть причиной нарушений энергетического и пластического обменов.

Все процессы обмена веществ являются ферментативными и протекают последовательно под контролем сложной системы регуляции со стороны ЦНС и эндокринной системы. Возрастные изменения энергетического обмена обусловлены ростом ребенка, дифференцировкой его тканей, формированием механизмов терморегуляции, развитием мускулатуры и зрелостью нейроэндокринного аппарата.

ОСОБЕННОСТИ ВОДНО-ЭЛЕКТРОЛИТНОГО ОБМЕНА

Все процессы обмена веществ протекают в водной среде. Вода играет большую роль в увеличении массы тела, в сохранении постоянства внутренней

среды организма. Детский возраст, особенно ранний, характеризуется высокой напряженностью и неустойчивостью водно-электролитного обмена, что определяется интенсивным ростом ребенка и относительной незрелостью нейроэндокринной и почечной систем регуляции. Отличительными особенностями водно-электролитного обмена у детей являются:

- более высокая суточная потребность в воде и минеральных веществах;
- относительно большее, чем у взрослых выделение воды из организма экстраренальным путем;
- иное соотношение в организме внутриклеточной и внеклеточной воды.

Ткани и органы детского организма содержат значительно больше воды, чем у взрослых. Установлено, что рост ребенка сопровождается относительным уменьшением общего содержания воды в организме, а также изменением в распределении жидкости между внеклеточным и внутриклеточным водно-электролитными пространствами (табл.13).

У детей раннего возраста имеет место так называемый физиологический гиперальдостеронизм, который обеспечивает характерное распределение жидкости по водно-электролитным пространствам. До 40% всей воды в организме детей раннего возраста приходится на внеклеточную воду и только около 30% - на внутриклеточную. Поэтому дети, несмотря на высокое содержание воды в организме, теряют ее быстрее при неблагоприятных условиях, и обезвоживание протекает более тяжело. Выносливость к водному голоданию у детей очень низкая.

Таблица 13

Содержание общего количества воды (в %) и соотношение в распределении жидкости в зависимости от возраста

	Новорожденный	1 – 6 мес	6 мес – 1 год	1 – 5 лет	Взрослый
Общая вода	75 – 80	70	70	65 – 70	60 – 65
Внутриклеточная	30 – 40	30	35	35 – 40	40 – 45
Внеклеточная					
межклеточная	32 – 44	34,5	30	25	17
внутрисосудистая	6	5,5	5	5	5

Водный обмен у детей протекает более интенсивно, чем у взрослых. Так, время пребывания молекул воды в организме взрослого составляет 15 дней, а у грудного ребенка 3-5 дней. Организм для поддержания определенного объема жидкостей должен получать воду извне (с пищей). Потребность в воде зависит от возраста (табл. 14).

Таблица 14

Потребность в воде в зависимости от возраста

Возраст ребенка	Ежедневная потребность в воде мл/ кг массы тела
Новорожденный	80-100
Грудной	130-150
1 год	120-140
2 года	115-125
5 лет	90-100
10 лет	70-85
14 лет	50-60
18 лет	40-50

Суточная потребность в воде ребенка первого года жизни в 2-3 раза превышает потребность взрослых. Относительно большая потребность в воде у детей объясняется следующими причинами:

- большей интенсивностью метаболических процессов;
- относительно большим количеством принимаемой пищи;
- меньшей концентрационной способностью почек;
- усиленным ростом ребенка.

При естественном вскармливании необходимые количества воды и солей ребенок первого полугодия жизни получает с молоком матери, около 12% воды образуется в ходе тканевого дыхания (оксидационная вода).

При искусственном вскармливании, когда ребенок в избытке получает соли и азотистые вещества, вода, требующаяся для их выведения, должна включаться в рацион дополнительно.

Потеря воды у детей в большем, чем у взрослых количестве осуществляется внепочечным путем (через кожу и дыхательные пути), до 50-75% у грудных детей и до 50% – у более старших, что в 2 раза больше, чем у взрослых. Это обусловлено относительно большей величиной поверхности тела ребенка на единицу массы тела, лучшей ее васкуляризацией, а так же функциональной незрелостью почек (табл. 15).

Таблица 15

Суточный диурез в зависимости от возраста

Возраст	мл/сутки
Новорожденный	100-350
Грудной	250-500

1-3 года	300-600
10 лет	1000-1300
Старше	1500-2000

Относительная величина суточного диуреза у детей первого года жизни к поверхности тела в 3 раза больше, чем у взрослых.

Для нормальной жизнедеятельности организма имеет значение не только объем жидкостей, но и их электролитный состав.

Минеральные вещества необходимы как составная часть клеток, они участвуют в межклеточном обмене, поддерживают гомеостаз, обеспечивают нормальную проницаемость клеточных мембран, регулируют кислотно-основное состояние, принимают участие в биокатализе, обеспечивают поддержание пространственной структуры жизненно-важных макромолекул, выполнение ими функций

Минимальная потребность ребенка в минеральных веществах представлена в таблице 16.

Таблица 16

Потребность в минеральных веществах(мг/сутки)

Возраст	Кальций	Фосфор	Магний	Железо	Цинк	Йод
Новорожденный	250	120	50	1,5	3	0,04
Грудной	600	500	70	5	4	0,05
1-3 года	800	800	150	10	5	0,06
4-6 лет	1200	1400	300	15	10	0,08
7-10 лет	1100	1600	350	16	10	0,1
11-13 лет	1200	1600	350	16	12	0,1
13-17 лет	1200	1800	400	18	12	0,12

Натрий. Ионы натрия в основном сосредоточены во внеклеточной жидкости – в плазме и интерстициальной. Во внутриклеточной жидкости содержания натрия незначительно (около 2,5% от общего количества натрия в организме). Содержание натрия в сыворотке крови новорожденного такое же, как и в крови его матери. У недоношенных детей концентрация натрия в первые дни повышается, а на 2-6-й неделе, наоборот, снижается, что обусловлено ограниченной способностью задерживать натрий. У доношенных детей уровень натрия на протяжении всей жизни мало изменяется и в среднем составляет в сыворотке крови 142 ммоль/л. Если содержание натрия равно 135 ммоль/л и ниже

- гипонатриемия, если выше 150 ммоль/л – гипернатриемия. Внутриклеточное содержание натрия у детей выше, чем у взрослых, что обусловлено постепенным созреванием «натриевого насоса» клеток.

Калий. Ион калия главным образом находится во внутриклеточной жидкости (в сыворотке концентрация калия в среднем 4,5 ммоль/л, в эритроцитах – около 100 ммоль/кг). Если содержание калия в сыворотке крови 4 ммоль/л и ниже – гипокалиемия, 5,5 ммоль/л и выше – гиперкалиемия. Концентрация калия более 6 ммоль/л опасно для жизни детей старше 1 мес. У новорожденных оно может быть до 6,6 ммоль/л.

Все энергетические и электрофизиологические процессы в организме протекают с изменением ионной концентрации этого электролита как внутри, так и вне клеток. Калий стимулирует образование ацетилхолина – основного медиатора и, и таким образом, обеспечивает проведение возбуждения в синапсах. Он также активизирует аденозинтрифосфатазу – фермент, катализирующий распад АТФ, и входит в состав креатинфосфата, т.е. участвует в энергетическом обмене. Креатин-фосфат очень важен для деятельности мышц, особенно сердечной. Гипокалиемия вызывает ослабление мышечных сокращений, энергетически-динамическую недостаточность. При гиперкалиемии развивается тахикардия, а при дальнейшем повышении (10-12 ммоль/л) возникает внутрижелудочковая блокада, что является причиной смерти.

Большое участие калий принимает и в других видах обмена веществ. Установлено, что синтез белка, гликогена происходит с поглощением ионов калия. Относительная потребность в калии детей выше, чем взрослых, так как недостаток калия тормозит анаболические процессы, прекращая обмен углеводов.

Кальций. В организме кальций преимущественно находится в костях, причем в детском организме 1-го года жизни содержится в среднем 400 ммоль на 1 кг массы тела (у взрослых 950 ммоль/кг). В сыворотке крови содержание кальция зависит от возраста:

недоношенные новорожденные – 1,2-2,55 ммоль/л,

доношенные новорожденные – 2,25-2,45 ммоль/л,

дети 1-го года жизни и старше – 2,5-2,8 ммоль/л,

взрослые – 2,25-2,75 ммоль/л.

При нормальном рН крови приблизительно половина общего кальция находится в ионизированном состоянии.

Гипокальциемия (ниже 2 ммоль/л) сопровождается повышением нервно-мышечной возбудимости вплоть до тонических судорог.

Иногда у детей (чаще при передозировке витамина Д) наблюдаются гиперкальциемия, когда уровень кальция сыворотки крови превышает 3 ммоль/л.

Ионы кальция снижают проницаемость капилляров, участвуют в свертывании крови. Регуляция кальциевого гомеостаза осуществляется непосредственно гормонами паращитовидной и щитовидной желез, а также гормоноподобным веществом – кальцитриолом. У здоровых детей с мочой выделяется 0,1-0,3 г/сут кальция; значительная его часть выводится через кишечник.

Магний. Содержание магния во внеклеточной жидкости невелико. У детей в сыворотке крови содержится 0,66-0,99 ммоль/л магния, причем 2/3 этого количества находится в ионизированном состоянии. Магний, как и кальций определяет нервно-мышечную возбудимость. Магний принимает участие в обмене фосфорных макроэргических соединений (расщепляет АТФ), входит в состав различных ферментных систем – гексокиназ, фосфоглюкомутаза, необходим при обмене нуклеотидов.

Недостаточность магния у детей проявляется повышением нервно-мышечной возбудимости, длительным поносом и подтверждается низким содержанием магния в сыворотке крови (ниже 0,5 ммоль/л). Оптимальное обеспечение потребности в магнии детей первого года жизни составляет от 14 мг на 1 кг массы тела при естественном вскармливании, до 25 мг/кг при смешанном и искусственном. Гипермагниемия наблюдается лишь у детей, получающих чрезмерные дозы витамина Д, так как магний и кальций транспортируются из кишечника одной и той же системой и такой же системой экскретируются из организма.

Фосфор. Обмен фосфора тесно связан с обменом кальция и регулируется теми же эндокринными железами, только паратгормон снижает, а кальцитонин, наоборот, повышает уровень фосфора в кишечнике. Витамин Д усиливают абсорбцию фосфора в кишечнике. В сыворотке крови содержание фосфора зависит от возраста:

дети 1-го года жизни – 1,29-2,26 ммоль/л,

2-14 лет – 0,65-1,62 ммоль/л,

взрослые – 1 ммоль/л.

Изменения содержания фосфора даже в широком диапазоне не вызывают обычно клинических проявлений.

В тоже время соотношение кальция и фосфора в пищевом рационе имеет существенное значение, так как влияет на их резорбцию из пищевого химуса. Кроме того, от их достаточной концентрации зависит и процесс минерализации костей.

Хлор. Хлор является важнейшим анионом внеклеточной жидкости и вместе с натрием обеспечивает постоянство осмотического давления. Ионы хлора главным образом сосредоточены во внеклеточной жидкости (до 90%).

Содержание хлора в сыворотке крови мало зависит от возраста и составляет 97-107 ммоль/л.

При заболеваниях, сопровождающихся нарушениями водно-солевого обмена, соотношение ионов натрия и хлора может быть нарушено, что вызывает необходимость их отдельного определения.

Процесс концентрации мочи и удельный вес ее у детей раннего возраста колеблется в узких пределах и почти всегда ниже 1010. Причины такого состояния - в недостаточности процессов нейросекреции и недоразвитии проточечно-обменного механизма петли Генле.

Моча у новорожденных и детей грудного возраста может быть почти полностью лишена электролитов. У маленьких детей выведение калия с мочой обычно превышает экскрецию натрия. Величины почечной экскреции калия и натрия выравниваются к 5 годам и составляют по 3 мг-экв/кг

Большая роль в процессах жизнедеятельности отводится поддержанию нормального кислотно-основного состояния (КОС), которое поддерживается за счет буферных систем крови и тканей (бикарбонатной, гемоглобиновой, функции почек.

Основными показателями, характеризующими КОС является рН, стандартный бикарбонат (СБ, SB), буферные основания (БО, ВВ) и сдвиг буферных оснований (СБО, ВЕ), а так же парциальное давление CO_2 . (PCO_2) (табл. 17).

Таблица 17

Основные показатели кислотно-основного состояния

Показатель	Новорожденные	Грудные	Взрослые
рН	7,4± 0,08	7,35 ±7,45	7,36 - 7,44
PCO_2 мм рт. Ст.	30 - 34	32 - 45	35 - 45
СБ моль/л	20 -24	20 - 25	21 - 25
БО моль/л	31-46	40 - 60	44 - 54
СБО моль/л	± 3,5	± 2,5	± 2,4

Нарушения водно-электролитного обмена

Система регуляции водно-электролитного обмена у детей более лабильна, чем у взрослых, это легко приводит к его нарушениям и значительным колебаниям осмотического давления внеклеточной жидкости. На ограниченное поступление воды в организм или на избыточное выведение из организма солей дети реагируют так называемой солевой лихорадкой. Наиболее тяжелые расстройства водно-электролитного обмена у детей раннего возраста имеют место при заболеваниях желудочно-кишечного тракта, при нейротоксическом

синдроме, при патологии надпочечников. У детей старшего возраста патология водно-солевого обмена особенно ярко выражена при нефропатиях и ревматизме с недостаточностью кровообращения.

Избыточное поступление и образование воды при неадекватно малом ее выделении из организма ведет к накоплению воды и развитию гипергидратации, вода накапливается в основном во внеклеточном пространстве. Значительная степень гипергидратации проявляется водной интоксикацией (гипотоническая гипергидратация). При этом жидкость поступает в клетки, они набухают, осмотическое давление в них снижается. В результате повышенной чувствительности нервных клеток к уменьшению осмолярности водная интоксикация может сопровождаться возбуждением нервных центров, мышечными судорогами, головной болью, рвотой, вялостью, часто развивается внутричерепная гипертензия в виде отека мозга.

Недостаточное поступление или избыточное ее выделение приводят к уменьшению водных пространств, главным образом интерстициального, что вызывает гипо- и дегидратацию и сопровождается сгущением крови, ухудшением ее реологических свойств, нарушением гемодинамики. Недостаток в организме воды в объеме 20 % массы тела несовместим с жизнью.

Нарушение баланса жидкости и электролитов у детей чаще всего наблюдается при заболеваниях органов пищеварения — диарее, рвоте. Клиническими признаками дегидратации (обезвоживания, эксикоза) являются снижение массы тела, сухость кожи, запавшие глаза, изменение тургора кожи, нарушение сердечно-сосудистой деятельности.

Нарушения ионного обмена могут быть обусловлены увеличением или уменьшением количества воды в организме, уменьшением или увеличением общего количества какого-либо иона в организме. Чаще в педиатрической практике встречаются гипер- и гипонатриемия, гипер- и гипокалиемия, гипер- и гипокальциемия, гипер- и гипомагниемия, гипер- и гипохлоремия.

Гипернатриемия. Концентрация натрия и содержание воды в организме могут изменяться независимо друг от друга, что вызывает гипер- или гипонатриемию.

Гипернатриемия приводит к клеточному эксикозу вследствие повышения внеклеточного осмотического давления и выхода воды из клеток.

Она может возникать при недостаточном поступлении воды (лихорадка, потеря жидкости при повышенном потоотделении, несахарном диабете). Возникает гипертоническая дегидратация. Гипернатриемия может быть вызвана превышением поступления натрия над выведением (нарушение выделительной функции почек, гиперальдостеронизм, усиленная секреция глюкокортикои-

дов). При хронической гипернатриемии может отмечаться отставание в умственном развитии.

Гипонатриемия развивается при отрицательном балансе натрия или положительном балансе воды. Дефицит натрия может быть обусловлен экстра-ренальными его потерями (рвота, понос, сильное потоотделение), уменьшенным потреблением поваренной соли при бессолевой диете, отсутствием аппетита. Ренальные потери натрия возникают при хроническом гломеруло- и пиелонефрите, при уремии с полиурией, при лекарственной терапии). У новорожденных потери натрия наблюдаются вследствие незрелости ренин-ангиотензин-альдостероновой системы или сниженной реакции почечных канальцев на альдостерон. Гипонатриемия является одним из признаков нефротического и адреногенитального синдромов.

Гипокалиемия обусловлена нарушением равновесия между поступлением иона с пищей и его выделением. Повышенные потери калия могут быть вызваны рядом причин: большими желудочно-кишечными потерями калия при продолжительной рвоте, поносе, хроническом истечении желудочно-кишечной жидкости из фистулы; увеличенными почечными потерями вследствие алкалоза, иметь место при гиперальдостеронизме, болезни Кушинга, при длительном приеме кортикостероидов, в состоянии стресса и др. Вследствие дефицита калия поражаются все мышцы: поперечнополосатые, гладкие и сердечная мышца, а также почки. Появляются признаки миокардита, нарушается процесс дыхания, развивается паралич дыхательной мускулатуры, асфиксия, нефропатия, нарушается физическое развитие ребенка.

Гиперкалиемия возникает при нарушении выделения калия с мочой при почечной недостаточности, при повышенном распаде клеток, особенно при гемолизе, при быстром введении больших доз калия внутривенно. Гиперкалиемия проявляется адинамией, вялыми параличами мышц, брадикардией, снижением артериального давления. При прогрессировании гиперкалиемии происходит остановка сердца в диастолу.

Гипокальциемия обусловлена недостаточным поступлением кальция с пищей, нарушением его всасывания в кишечнике (синдром мальабсорбции, тяжелая диарея), увеличенным выделением кальция при жидком стуле, наличием свищей тонкой кишки. Нарушения обмена кальция характерны для хронических заболеваний почек, нарушения метаболизма витамина D, рахита. Гипокальциемия проявляется спазмофилией.

Гиперкальциемия может быть следствием нарушения выведения кальция из организма, гиперпаратиреоза, остеопороза. Гиперкальциемия возникает при злокачественных заболеваниях с поражением скелета, в том числе при остром

лейкозе, интоксикации витамином D, и клинически проявляется тошнотой, частой рвотой, адинамией и жаждой.

Гипомагниемия наблюдается при синдроме мальабсорбции, недостаточном питании, гипопаратиреозе, циррозе печени, лечении диуретиками, гиперкальциемии, почечном канальцевом ацидозе, первичном альдостеронизме и проявляется повышенной нервно-мышечной возбудимостью, анорексией.

Гипермагниемия наблюдается при нарушении функции почек, после применения магнийсодержащих слабительных и клизм и проявляется снижением рефлексов, угнетением дыхания, сонливостью и, в тяжелых случаях, комой и остановкой сердца.

Гипохлоремия развивается одновременно с нарушениями обмена натрия и калия. Гипохлоремия возникает при нефизиологических потерях из ЖКТ (рвота, желудочный дренаж, обильное промывание желудка водой и др.). Клиническая картина гипохлоремии неспецифична.

Гиперхлоремия обычно возникает одновременно с повышением уровня натрия и обусловлено большим поступлением иона в организм при уменьшении выделения его с мочой. Клиническая картина неспецифична, может наблюдаться гиперхлоремический ацидоз.

Наряду с нарушениями обмена воды и минеральных солей у детей в критическом состоянии с острыми поражениями дыхательной, сердечно-сосудистой, выделительной систем неизбежны изменения кислотно-основного состояния. При хронических анемиях, почечной недостаточности буферная емкость падает и даже незначительный избыток оснований или кислот приводит к нарушению КОС. Развиваются тяжелые алкалоз или ацидоз, которые могут быть как метаболическими, так и респираторными.

Метаболический ацидоз развивается при повышенном образовании или нарушении выведения ионов водорода и сопровождается накоплением нелетучих кислот, в основном молочной; нарушением выведения нелетучих кислот или избыточным выведением бикарбонатов.

Накопление молочной кислоты (лактоацидоз) возникает при нарушении оксигенации тканей, когда скорость обмена веществ превышает скорость снабжения их кислородом. Это имеет место у ребенка при сепсисе, шоке, холодовом стрессе у новорожденных, при авитаминозе В₁.

Метаболический алкалоз развивается при накоплении бикарбонатов или при избыточной потере протонов. Причиной этого нарушения у детей может быть рвота, диарея, избыток минералокортикоидов (синдром Кушинга), гипокалиемия, избыточное введение в организм бикарбонатов.

Дыхательный (респираторный) ацидоз обусловлен нарушением выведения или сверхобразованием диоксида углерода. Это имеет место у детей при

угнетении дыхательного центра, поражении ЦНС, нарушении дыхания, мышечной слабости, бронхоспазме, хронических заболеваниях легких, злокачественной гипертермии, остановке сердца. Респираторный ацидоз всегда сопровождается гипоксией, что еще больше утяжеляет состояние ребенка.

Дыхательный алкалоз возникает при сердечной недостаточности вследствие пороков сердца, при поражении ЦНС, психогенной гипервентиляции, лихорадке.

Таким образом, любое нарушение КОС является грозным симптомом, сопровождающим многие патологические состояния, поскольку, если физиологические нормы показателей КОС устанавливаются рано, уже в первые дни жизни, то способность удерживать их и возможность противостоять нагрузкам еще долгое время у ребенка остаются несовершенными.

ОСОБЕННОСТИ ПИГМЕНТНОГО ОБМЕНА

Пигментный обмен – совокупность сложных взаимопревращений окрашенных веществ тканей и биологических жидкостей. Одним из важнейших пигментов животных организмов является гем – железосодержащий пигмент, входящий в состав физиологически активных молекул: гемоглобина, цитохромов, каталазы.

Вторую группу пигментов составляют предшественники гема – порфирины: копропорфирины, уропофирины и предшественник гема – протопорфирин IX.

Третья группа пигментов представлена продуктами распада гема – желчными пигментами: билирубином желчи, уробилином мочи, стеркобилином кала.

К четвертой группе пигментов относятся меланины – пигменты кожи, радужной оболочки глаз. Образуются из тирозина в пигментных клетках – меланоцитах.

Порфирины синтезируются во всех клетках организма, преимущественно в костном мозге и печени, где используются для образования гемоглобина и гемсодержащих ферментов. Уровень прото- и копропорфиринов в эритроцитах детей первого года жизни ниже чем у взрослых, а после года их показатели достигают величин взрослых. Содержание же уропорфиринов у детей выше по сравнению с показателями взрослых.

Синтез порфиринового кольца зависит от активности фермента синтетазы σ -аминолевулиновой кислоты. Этот фермент чувствителен к недостатку коферментов – биотина и пиридоксальфосфата и при их дефиците определяет высокую частоту нарушений синтеза гема и развития анемии у грудных детей.

Нарушения синтеза гема клинически проявляются порфириями - заболеваниями с наследственной предрасположенностью. Они возникают в результате блокирования начальных стадий синтеза гема вследствие дефектов ферментных систем и сопровождаются увеличением содержанием порфиринов или их предшественников. В зависимости от места основного метаболического дефекта (костный мозг или печень) они делятся на эритропоэтические, печеночные и смешанные.

Среди эритропоэтических порфирий выделяют эритропоэтическую уропорфирию и эритропоэтическую протопорфирию. Среди печеночных – острую перемежающуюся порфирию, наследственную копропорфирию, вариегатную порфирию, урокопропорфирию.

Эритропоэтическая уропорфирия — редкое врожденное тяжелое заболевание, известное также как болезнь Гюнтера. Основные симптомы заболевания проявляется у детей в грудном возрасте, первым проявлением бывают разных оттенков красные пятна на детских пелёнках. Красный цвет является следствием избыточного содержания в моче порфиринов. Эритропоэтическая порфирия проявляется тяжёлой фотосенсибилизацией с повреждениями кожи на участках, открытых солнечному облучению. При этом появляются признаки недоразвития скелета, а отложение порфиринов в дентине приводит к значительному потемнению зубов. В ультрафиолетовом свете такие зубы дают красное свечение (синдром вампиризма). Заболевание характеризуется спленомегалией, гемолитической анемией за счет свободного билирубина сыворотки крови, повышением содержания ретикулоцитов. Укорачивается продолжительность жизни эритроцитов, снижается их осмотическая резистентность. В эритроцитах и моче растёт уровень уропорфирина, копропорфирина. Заболевание приводит к инвалидности и нередко к смерти в раннем детском возрасте.

Эритропоэтическая протопорфирия возникает за счет нарушения синтеза гема и на стадии превращения протопорфирина. Заболевание проявляется чаще в возрасте до 3 лет. Болезнь характеризуется изменениями кожи на открытых частях тела – лице и тыльной поверхности кистей рук после солнечного облучения. Различают два типа изменений: острые (ранние) – жжение, зуд, покраснение, отек, образование пузырей и хронические (поздние) – гиперкератоз, атрофические рубцы, гиперпигментация.

Содержание уропорфирина и копропорфирина в эритроцитах и в моче чаще нормальное, а уровень протопорфирина IX в эритроцитах и плазме крови повышен. Иногда появляются геморрагии, связанные с отложениями гиали-

на в стенках сосудов и последующим их разрывом. Селезенка увеличивается редко.

Острая перемежающаяся порфирия — одна из форм печеночных порфирий может протекать в форме обострений и ремиссий. Заболевание связано с нарушением активности фермента уропорфириноген-1-синтетазы и повышением активности синтетазы δ -аминолеулиновой кислоты, оказывающей токсическое влияние на нервную клетку.

Содержание порфиринов в эритроцитах нормальное. В моче обнаруживается повышенное количество уропорфиринов и копропорфирина III. В период обострения процесса в моче выявляется предшественник порфиринов – порфобилиноген.

Наиболее частыми симптомами являются абдоминальные боли различной локализации, тяжелые полиневриты, парестезии, психозы и коматозные состояния, повышение артериального давления и выделение розовой мочи. Летальный исход обычно обусловлен респираторными параличами.

Многие формы порфирий протекают бессимптомно в виде латентных аномалий в обмене порфиринов.

Синтез гемопротеинов существенно изменяется в ходе онтогенеза, причем возрастные различия процессов образования гема выражены в меньшей степени, чем особенности, которые обусловлены изменением структуры глобина (белкового компонента гемопротеинов). К моменту рождения в организме ребенка синтезируется 2 вида гемоглобина: фетальный (HbF, с молекулярной формулой $\alpha_2\gamma_2$) и гемоглобин взрослого (Hb A с молекулярной формулой $\alpha_2\beta_2$). Синтез фетального гемоглобина начинается на 12 недели внутриутробного развития и сменяет примитивный гемоглобин (Hb P), который образуется в организме эмбриона в первые 7-12 недель. Фетальный гемоглобин является основным в период внутриутробного развития и составляет 80% всего гемоглобина к моменту рождения ребенка, 20% приходится на долю Hb A.

После рождения количество HbF в циркулирующей крови снижается примерно на 3% в неделю, достигая к 6 месяцам 2-3% и оставаясь в последующей жизни минорным компонентом эритроцита. Эта смена гемоглобинов сопряжена с адаптацией функциональной системы дыхания и транспорта кислорода к поглощению его из воздуха.

Катаболизм гемоглобина у детей характеризуется своими особенностями. У новорожденного имеет место повышенное образование билирубина из эритроцитов с фетальным гемоглобином из-за меньшей продолжительности их жизни (70-80 дней) и физиологического эритроцитоза к моменту рождения.

Ускоренный распад эритроцитов, содержащих HbF, высокая активность гем-оксигеназы в эритроцитах, обуславливающих его распад, с одной стороны, а так же функциональная недостаточность гепатоцитов и ограниченный печеночный синтез УДФ-глюкуроновой кислоты и УДФ-глюкозы, участвующих в связывании билирубина, с другой, приводят к транзиторной неспособности печени новорожденных конъюгировать и обезвреживать свободный билирубин. Его содержание в крови новорожденных в первые дни жизни значительно повышается. Гипербилирубинемия в этот период может проявляться физиологической желтухой новорожденных.

Активность конъюгирующей системы печени нарастает медленно и достигает уровня взрослых к концу 3-4-й недели жизни. Из-за недостаточной активности фермента билирубинглюкуронилтрансферазы, участвующего в превращении билирубин-моноглюкуронида в билирубин-диглюкуронид, концентрация билирубин-диглюкуронида в желчи новорожденных гораздо ниже, чем у взрослых, у ребенка преобладает билирубин-моноглюкуронид. Экскреторная функция печени у детей в период новорожденности значительно снижена из-за анатомической незрелости экскреторной системы и достигает элиминирующей способности печени взрослых только к концу первого месяца жизни.

У новорожденных в связи с отсутствием гнилостных процессов в кишечнике стеркобилиноген не образуется, и билирубин выделяется в неизменном виде. Накоплению неконъюгированного билирубина способствует также высокая активность фермента β -глюкуронидазы в стенке кишечника новорожденных. Этот фермент отщепляет от прямого билирубина глюкуроновую кислоту, превращая его в неконъюгированный билирубин, который из кишечника частично вновь поступает в кровь. Содержание билирубина в крови в зависимости от возраста представлено в таблице 18.

Таблица 18

Содержание билирубина в сыворотке крови в зависимости от возраста

Возраст	Билирубин в мкмоль/л		
	общий	связанный	свободный

Новорожденные	23.0	8,7	14.3
2-й день	54.2	8,7	45.5
4-й день	90,1	7,8	82.3
6-й день	69,1	7,7	63.3
9-й день	53.0	8.7	44.3
1- 12 месяцев	11.1	2,5	8.6
Взрослые	11.1	2,5	8.6

Из таблицы следует, что, начиная со второго дня жизни, концентрация билирубина в сыворотке крови новорожденных начинает нарастать, достигает максимальных величин на четвертый день после рождения, затем постепенно снижается. В период новорожденности колебания в содержании билирубина в сыворотке крови могут быть в пределах от 23 до 205 мкмоль/л в зависимости от степени транзиторной гипербилирубинемии. К концу первого месяца жизни уровень билирубина устанавливается на величинах взрослого и в норме в пределах 3,4-17,1 мкмоль/л, составляя в среднем 11,2 мкмоль/л. На долю свободного билирубина приходится до 75% от общего.

Нарушения обмена билирубина при различных заболеваниях новорожденных связано с метаболическими особенностями этого периода жизни ребенка. Повышенное образование билирубина у новорожденного может быть обусловлено бурным гемолизом сенсibilизированных или генетически неполноценных эритроцитов, их нестойкостью в условиях гипоксии, гипогликемии, при недостатке витамина Е и назначении больших доз витамина К. Накоплению пигмента способствует дегидратация, гипотермия, поздняя перевязка пуповины и увеличение объема крови. Дополнительными поставщиками билирубина могут быть кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы из-за гипоксии или механического повреждения мягких тканей в родах.

Развивающаяся гипербилирубинемия опасна накоплением непрямого билирубина не только в крови, но и в центральной нервной системе, и развитием так называемой «ядерной желтухи», которая сопровождается парезами, параличами и может приводить к летальному исходу. Риск развития билирубиновой интоксикации у новорожденных с патологической гипербилирубинемией во многом зависит от билирубинсвязывающей способности белков крови. Особенно низка альбуминсвязывающая способность плазмы у недоношенных детей. Развитие у них ядерной желтухи может возникнуть при концентрации билирубина 153 – 171 мкмоль/л.

Физиологическая желтуха новорожденных - транзиторная гипербилирубинемия, которая развивается у всех детей в первые дни жизни и в 50-80% случаев проявляется желтушностью кожных покровов и склер. Физиологическая желтуха новорожденных обусловлена нарушением связывания свободного билирубина глюкуроновой кислотой вследствие недостаточности билирубин-глюкуронилтрансферазы. Практически у всех новорожденных концентрация билирубина в сыворотке крови увеличивается в первые дни жизни за счет неконъюгированной его фракции – непрямого билирубина. Желтизна кожных покровов появляется у детей на 2-3-й день, когда концентрация непрямого билирубина достигает у доношенных новорожденных 51-60 мкмоль/л, а у недоношенных – 85-103 мкмоль/л. Желтуха исчезает без какого-либо вмешательства на 7-10 день у доношенных, у недоношенных детей она сохраняется дольше (до 14-15 дней жизни).

Причины физиологической желтухи новорожденных:

- повышенное образование билирубина;
- сниженная функциональная способность печени обезвреживать и экскретировать билирубин;
- повышенное поступление непрямого билирубина из кишечника в кров

Транзиторная желтуха реже встречается и менее выражена у детей, рано приложенных к груди, находящихся на искусственном вскармливании, имеющих гормональный криз. Она развивается чаще и более выражена у новорожденных с синдромами плацентарной трансфузии, а также у недоношенных, у которых сопровождается более высокой гипербилирубинемией, зависит от степени незрелости плода.

Патологические желтухи, обусловленные повышенным гемолизом эритроцитов и слабостью систем конъюгации, в отличие от физиологической, характеризуются следующими признаками:

- ребенок уже рождается с желтухой или она появляется в первые сутки либо на второй неделе жизни;
- желтуха сочетается с признаками гемолиза;
- длится более 2 недель у доношенных и более 3 недель у недоношенных;
- желтуха протекает волнообразно (желтизна кожных покровов и слизистых нарастает по интенсивности после периода ее уменьшения или исчезновения).

Гемолитическая желтуха новорожденных связана с усиленным гемолизом эритроцитов, вызываемым антителами матери при изоиммунизации (несовместимость крови матери и плода по резус-фактору, группе крови), дефицитом ферментных систем эритроцита (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы), врож-

денными аномалиями структуры эритроцита или молекулы гемоглобина. В крови новорожденного нарастает концентрация токсичного неконъюгированного билирубина, развивается анемия, увеличиваются печень и селезенка.

Печеночно-клеточные желтухи могут носить как приобретенный, так и врожденный характер. Они характеризуются поражением ткани печени. Особенно неблагоприятно такие желтухи протекают у новорожденных из-за лабильности обмена билирубина. Печеночные желтухи характеризуются развитием гипербилирубинемии смешанного типа (увеличивается концентрация в крови как свободного, так и конъюгированного билирубина), моча приобретает темный цвет, развивается гепатомегалия, в тяжелых случаях – геморрагический синдром. Содержание общего билирубина достигает 150-300 мкмоль/л. Печеночно-клеточная желтуха у новорожденных развивается при вирусном гепатите, сепсисе, токсоплазмозе, гипотиреозе и других заболеваниях и сопровождается тяжелыми метаболическими расстройствами: отеками, гипогликемией, ацидозом.

К наследственным печеночно – клеточным желтухам относят: синдром Криглера-Найяра, Синдром Жильбера и синдром Дубина-Джонсона.

Синдром Жильбера – наследственное заболевание, связанное с нарушением захвата билирубина из крови мембраной гепатоцитов и нерезким снижением активности глюкуронилтрансферазы печени. Этот синдром встречается у 2-6% новорожденных. Заболевание проявляется чаще на 2-3 сутки после рождения, но может проявиться впервые в любом возрасте до 10 лет. Заболевание течет волнообразно, интенсивность проявлений может изменяться каждые 3-5 недель. Обычно желтуха у таких детей выражена умеренно (80-120 мкмоль/л), в крови растет концентрация преимущественно неконъюгированного (непрямого) билирубина, случаев ядерной желтухи не описано, общее состояние ребенка нарушается мало.

Диагноз подтверждается длительно сохраняющейся желтухой за счет неконъюгированной гипербилирубинемии.

Синдром Криглера-Найяра – наследственное заболевание, характеризующееся отсутствием глюкуронилтрансферазы в печени (I тип) или очень низкой (около 5%) ее активностью (II тип). При I типе дефекта желтуха появляется в возрасте 2-3 дней жизни, неуклонно нарастает к 5-8 дню (уровень непрямого билирубина более 340 мкмоль/л), создавая опасность развития ядерной желтухи. При II типе этого синдрома гипербилирубинемия не достигает столь высоких цифр (менее 340 мкмоль/л). Однако в неонатальный период возможно развитие ядерной желтухи. Отмечается положительный эффект при применении фенобарбитала.

Синдром Дубина-Джонсона – наследственное заболевание, обусловленное нарушением транспорта билирубина из гепатоцита в желчь. При этом в крови развивается умеренная гипербилирубинемия (50-257 мкмоль/л) в основном за счет конъюгированного билирубина, повышено выведение с мочой желчных пигментов. Для синдрома Дубина-Джонсона характерна «темная печень», вследствие специфического скопления пигмента в ткани. Желтуха носит приступообразный, рецидивирующий характер, усиливается на фоне инфекционных заболеваний, во время ремиссий она практически полностью исчезает. Заболевание проявляется в основном в раннем детском возрасте, течет медленно, прогрессирующе, сопровождается повышенной утомляемостью, плохим аппетитом, болями в области печени.

Прогноз благоприятный.

Холестатические желтухи обусловлены нарушением оттока желчи вследствие поражения желчных протоков или неспецифических поражений внепеченочного характера, сопровождающихся нарушением оттока желчи (атрезия желчных путей, поражение поджелудочной железы, синдром сгущения желчи, опухоли).

Для холестатических желтух, которые могут возникать у ребенка любого возраста, характерна гипербилирубинемия за счет прямого (конъюгированного) билирубина, при этом помимо желтушного с зеленоватым оттенком окрашивания склер, кожи и слизистых имеет место обесцвечивание стула, интенсивное окрашивание мочи за счет билирубинурии. Желтуха характеризуется увеличением печени и селезенки.

Таким образом, гипербилирубинемия может быть признаком как врожденной, так и перинатальной патологии и неблагоприятно влиять на жизнь и здоровье ребенка в последующие возрастные периоды.

ОСОБЕННОСТИ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

Гормоны – биологические активные соединения, которые вырабатываются в железах внутренней секреции, поступают в кровь и лимфу и оказывают регуляторное влияние на метаболические процессы и физиологические функции.



Рис. 4 Эндокринная система человека

Центральным звеном эндокринной системы являются гипоталамус и гипофиз, *периферическое* – представлено щитовидной железой, корой надпочечников, половыми железами, паращитовидными, и эндокринной частью поджелудочной железы (клетками островков Лангерганса). Синтез и секреция гормонов стимулируется внешними и внутренними сигналами, поступающими в ЦНС. Эти сигналы по нейронам поступают в гипоталамус и стимулируют синтез пептидных релизинг-факторов (либеринов и статинов), которые соответственно активируют или ингибируют синтез и секрецию гормонов передней доли гипофиза (тропных гормонов). Тропные гормоны регулируют выработку гормонов периферических эндокринных желез, которые поступают в кровоток и взаимодействуют с клетками-мишенями. Поддержание уровня гормонов в организме обеспечивает механизм отрицательной обратной связи. Секреция гормонов поджелудочной железы (инсулина и глюкагона) и паращитовидных напрямую зависит от концентрации метаболитов в крови.

Основными функциями гормонов в детском организме являются контроль дифференцировки тканей, роста и развития (в том числе полового), адаптации к условиям внешней среды и поддержания гомеостаза.

Выпадение каждого из компонентов гормональной регуляции из общей системы нарушает единую цепь регуляции функций организма и приводит к развитию различных патологических состояний.

Причинами эндокринных нарушений могут быть первичные или вторичные гипо- и гиперфункции эндокринных желез или их дисфункция.

Морфофункциональные особенности эндокринной системы у детей

В *грудном периоде* и *периоде раннего детства* ведущими гормонами, обеспечи-

вающими полноценное развитие ребенка (как физическое, так и умственное), является трийодтиронин – T_3 и тироксин – T_4 . После *первого года жизни* процессы роста ребенка в большей степени регулируются соматотропным гормоном – СТГ.

К *периоду полового созревания* повышается чувствительность тканей - мишеней к действию половых гормонов (андрогенам и эстрогенам), поэтому в период полового созревания, когда значительно возрастает синтез и секреция половых гормонов в организме ребенка, рост и дифференцировка скелета обеспечивается в основном за счет этих факторов.

Гипоталамо-гипофизарный нейросекреторный комплекс

Гипоталамо-гипофизарный нейросекреторный комплекс координирует эндокринную регуляцию обмена веществ с работой вегетативной нервной системы и интегральными эмоционально-поведенческими реакциями лимбической системы. Он состоит из нескольких важных отделов:

- *гипоталамуса*, рассматриваемого как отдел промежуточного мозга;
- *нейрогипофиза*: передняя часть – срединное возвышение, задняя часть – собственно задняя доля гипофиза;
- *аденогипофиза* - передняя доля гипофиза.

Гормоны гипоталамуса

Гипоталамические гормоны вырабатываются в пульсирующем режиме и регулируют выработку гормонов гипофиза. Их называют релизинг-факторами (от англ. Release – освободить). Релизинг-факторы делятся на либерины (стимулируют выработку гормонов гипофиза) и статины (угнетают высвобождение гипофизарных гормонов).

Гипоталамопатии у новорожденных чаще всего вызываются родовой травмой, кровоизлияниями в мозг, гидроцефалией. У детей и подростков важной причиной гипоталамопатий являются опухоли гипоталамуса. Нарушения функций гипоталамуса разнообразны, в детском возрасте характеризуются следующими особенностями, связанными, прежде всего с причиной и локализацией поражений гипоталамуса.

Основные проявления гипоталамопатий у детей и подростков:

- *синдром нарушения пищевого гомеостаза* (описаны случаи анорексии и кахексии у подростков, связанные с поражением центров аппетита, нейrogenной анорексии – булимии при стойком отсутствии импульсного режима секреции гонадолиберина);
- *синдром расстройства терморегуляции*;

- *расстройства эмоционально-поведенческих функций* (включают расстройство кратковременной памяти и слабоумие);
- *расстройства водно-солевого гомеостаза*
- *вегетативные обратимые расстройства* (вегетососудистая дистония у подростков).

Комбинированные гипоталамическиенарушения обычно сочетают дефицит нескольких гормональных функций в связи с разрушением клеток, синтезирующих либерины, и проявляются задержкой полового развития, роста, гипотиреозом и несхарным диабетом. Неэндокринные проявления включают гидроцефальный синдром и нарушения зрения.

Гормоны гипофиза

В передней доле гипофиза (аденогипофизе) синтезируются тропные гормоны, стимулирующие синтез и секрецию гормонов других эндокринных желез или оказывающие влияние на метаболические реакции в других тканях-мишенях. Задняя доля гипофиза, или нейрогипофиз, является резервуаром для вазопрессина и окситоцина.

Одним из самых важных для развивающегося организма ребенка является соматотропин. Соматотропный гормон стимулирует рост, пролиферацию эпифизарных хрящей. Под его влиянием увеличивается ширина и толщина костей, ускоряется рост других тканей, включая соединительную ткань, мышцы и внутренние органы. Гормон роста определяет анаболическую направленность процессов обмена веществ в организме, усиливает синтез белка, за счет стимулирования образования всех видов РНК. Он участвует в поддержании баланса натрия, калия, фосфора, хлора, влияет на гомеостаз глюкозы и мобилизацию жирных кислот. Поражения гипофиза могут носить как врожденный, так и приобретенный характер. Основными проявлениями этих нарушений являются гипопитуитаризм, гипофизарный нанизм и гигантизм.

Гипопитуитаризм - дефицит одного или нескольких гормонов аденогипофиза. Клинические проявления гипопитуитаризма зависят от того, какой гормон находится в недостатке, а также от возраста.

Гипофизарный нанизм, или карликовость – заболевание, вызываемое недостатком соматотропного гормона (СТГ) или его тканевых посредников – соматомединов, что приводит к задержке роста и ряду других нарушений. У детей отмечается повышенное отложение жира на туловище. Интеллект, как правило, не страдает. Дети могут испытывать психосоциальные трудности из-за своей низкорослости. Изолированное выпадение продукции СТГ наблюдается относительно редко. Чаще страдает синтез и других гормонов аденогипофиза, в

том числе - секреция гонадотропинов, что в подростковом периоде может проявиться гипогонадизмом (нарушение формирования половых признаков).

Гигантизм - одно из проявлений гиперфункции гормона роста. Заболевание возникает у детей и подростков с незакончившимся процессом окостенения в результате увеличения продукции соматотропина гормонпродуцирующей опухолью соматотропных клеток гипофиза. При этом продолжается рост костей в длину в области эпифизарных хрящей. Увеличение костей, мягких тканей и органов происходит сравнительно пропорционально.

гигантизм и карликовость



Рис.5 Гигантизм и карликовость



Рис. 6 Гипофизарный нанизм
(дети одного возраста, им по 9 лет)

Если же к моменту закрытия зон роста костей гиперсекреция СТГ не прекращается, то кроме чрезмерно высокого роста появляются симптомы акромегалии. Такая сочетанная патология – гигантизм-акромегалия – может наблюдаться у подростков. У подростков с гиперпродукцией гормона роста чаще всего отстает в скорости роста сердце от роста тела, что сопровождается головокружениями и обмороками.

Гормоны щитовидной железы

В щитовидной железе вырабатывается три вида гормонов: трийодтиронин (T_3), тироксин (T_4) и тирокальцитонин. Йодтиронины (T_3 и T_4) содержат в молекуле иод и контролируют процессы роста, развития, клеточной диффе-

ренцировки, участвуют в регуляции экспрессии генов, повышают основной обмен, регулируют многие процессы метаболизма

Гормоны щитовидной железы не проходят через плацентарный барьер, поэтому собственные йодтиронины плода оказывают существенное влияние на развитие мозга и скелета.

Физиологический гипертиреоз новорожденных отражает состояние адаптации нейроэндокринной системы к условиям внеутробного существования. Недостаточность функций щитовидной железы еще до рождения ребенка влечет за собой задержку развития ЦНС в постнатальном периоде. Гипотиреоз оказывает особенно сильное влияние на развитие нервной системы в первые 2 года жизни. С возрастом концентрация тироксина в крови снижается и у детей в возрасте 5-10 лет достигает уровня взрослых.

Гипотиреоз – заболевание, связанное с недостаточной продукцией щитовидной железой трийодтиронина (T_3) и тироксина (T_4). Он может иметь как врожденный, так и приобретенный характер и проявляется чаще в первые три месяца жизни ребенка. При запоздалой диагностике и терапии врожденного гипотиреоза развиваются тяжелые необратимые повреждения мозга. В настоящее время проводится массовый скрининг новорожденных путем определения уровня тиреотропного гормона и T_3 с целью раннего выявления нарушения функции щитовидной железы. Этот скрининг должен проводиться на 3-5-й день жизни ребенка. Чем раньше выявлен гипотиреоз и начато лечение, тем лучше прогноз для психического развития ребенка. Даже если лечение ребенка начинают в первые три месяца жизни, психическое развитие задерживается: у детей с гипотиреозом старше 2 лет $IQ = 89$, т. е. несколько ниже нормы.



Ребенку 1 год 9 месяцев, не сидит

Девочке 2 года, не сидит, голову
не держит

Рис.7 Врожденный гипотиреоз

При врожденном гипотиреозе наблюдаются различные нарушения работы системы гипоталамус-гипофиз-щитовидная железа. Подавляющее большинство случаев врожденного гипотиреоза является следствием первичного нарушения строения и функции щитовидной железы.

Гипотиреоз у новорожденных приводит к развитию кретинизма, который проявляется множественными врожденными нарушениями: задержкой развития головного и спинного мозга, нервов, внутреннего уха и других структур. На определенном этапе нарушения развития нервной системы вследствие недостатка йодтиронинов становятся необратимыми и не поддаются лечению. Ребенок с врожденным гипотиреозом сильно отстает как в психомоторном, так и соматическом развитии. Болезнь чаще встречается у девочек, чем у мальчиков (примерно в 2,5 раза).

Кроме врожденного первичного гипотиреоза встречается и гораздо более редкая форма заболевания – врожденный вторичный гипотиреоз. Для этого заболевания характерно нарушение структуры или функции гипофиза, который контролирует работу щитовидной железы.

Гипертиреоз (диффузный токсический зоб, тиреотоксикоз) – синдром, связанный с избыточной продукцией тиреоидных гормонов, приводит к усилению обменных процессов, вегетативным и психическим расстройствам.

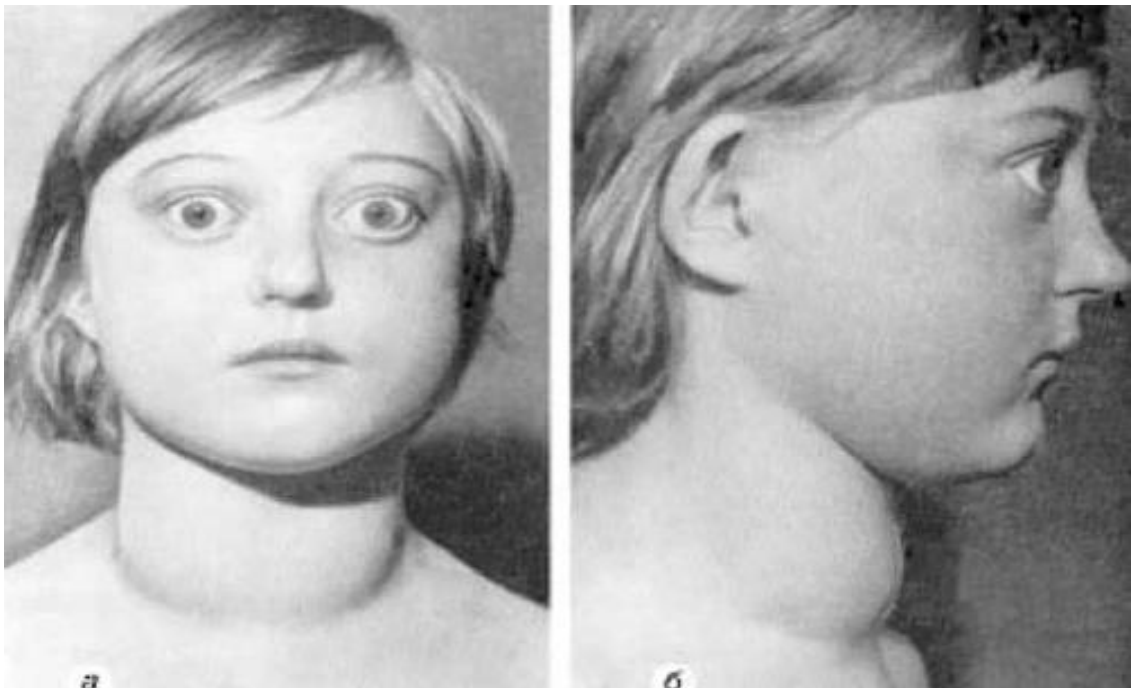


Рис. 8 Гипертиреоз у девочки 11 лет

Гипотиреоз чаще встречается у девочек препубертатного и пубертатного возрастных периодов в форме диффузного токсического зоба.

Гормоны коры надпочечников

Надпочечники в анатомическом и функциональном отношении представляют собой две разные эндокринные железы, секретирующие гормоны, различающиеся по химической структуре и функциям. В коре надпочечников синтезируются гормоны кортикостероиды, в мозговом веществе - катехоламины.

У новорожденных наблюдается физиологическая недостаточность коры надпочечников, которая обусловлена морфологической перестройкой, обратным развитием фетальной (зародышевой) зоны коркового вещества и становлением постоянного строения коркового вещества, неразвитостью гуморальной связи между передней долей гипофиза (выработка АКТГ) и корковым веществом.

Надпочечниковая недостаточность у детей (врожденная или приобретенная) может быть вызвана как первичным заболеванием надпочечников, так и дефицитом АКТГ или кортиколиберина. Вторичная надпочечниковая недостаточность обычно сопровождается дефицитом других гормонов аденогипофиза и гипоталамуса.

Для первичной надпочечниковой недостаточности характерны гиперпигментация кожи и слизистых, гипонатриемия и гиперкалиемия из-за дефицита альдостерона, у больных со вторичной надпочечниковой недостаточностью концентрация альдостерона в сыворотке находится в пределах нормы, а уровни электролитов, как правило, не изменяются.

Для наследственной патологии надпочечников чаще всего характерна клиническая картина так называемого сольтеряющего синдрома: рвота, потеря в весе, обезвоживание организма, учащенный стул, жидкие испражнения, иногда запоры.

Для коррекции перечисленных нарушений назначают заместительную терапию гормонами и растворами хлорида натрия. Без лечения дети с сольтеряющим синдромом погибают в первые годы жизни.

Адреногенитальный синдром (АГС) – врожденная дисфункция коры надпочечников, синдром Апера-Галле) – заболевание, в основе которого лежит нарушение синтеза стероидных гормонов в коре надпочечников. Наиболее часто причиной этого нарушения является врожденный дефект ферментных систем, регулирующих образование гормонов надпочечников. Это приводит к нарушению синтеза кортизола (простая форма) или кортизола и альдостерона (осложненная форма) и проявляется нарушениями соматического состояния и минерального обмена.

Клиническая картина при неосложненной форме АГС характеризуется вирилизацией организма и симптомами минералокортикоидной недостаточности. С первых недель жизни идет замедленное увеличение массы тела, рвота, приводящая к обезвоживанию организма, развиваются гипонатриемия и гиперкалиемия. Нередко возникает артериальная гипертензия, которая приобретает злокачественное течение.

Болезнь Аддисона является первичной хронической надпочечниковой недостаточностью. У детей заболевание обусловлено разрушением коры надпочечников в основном вследствие аутоиммунного процесса, оно проявляется снижением аппетита, массы тела, общей слабостью, падением АД, гиперпигментацией кожи («бронзовая болезнь»).

Синдром Кушинга объединяет болезни, обусловленные повышением уровня глюкокортикоидов в крови. У грудных детей и детей младшего возраста синдром Кушинга часто бывает вызван опухолью надпочечников.

Клинически синдром Кушинга у детей проявляется задержкой роста, слабостью, гипотрофией мышц, ожирением туловища, отложениями жира над ключицами, на шее и затылке.

Для больных характерно лунообразное лицо, стрии на животе, груди и внутренней поверхности бедер, петехии, кровоподтеки, вирилизация, артериальная гипертензия, нарушение толерантности к глюкозе (стероидный диабет). У некоторых детей синдром проявляется только задержкой роста.

Гипофизарный синдром Кушинга (болезнь Кушинга) чаще всего обусловлен гиперсекрецией АКТГ за счет микроаденомой гипофиза.

Гиперальдостеронизм - автономная гиперсекреция альдостерона-может проявляться в двух формах – первичной и вторичной. Первичный гиперальдостеронизм у детей обусловлен врожденной гиперплазией надпочечников и характеризуется нарушением синтеза стероидных гормонов вследствие недостаточности ферментных систем, чаще всего он сопровождается гипокалиемией, метаболическим алкалозом и артериальной гипертензией, так как альдостерон действует на дистальные почечные каналцы, вызывая задержку натрия и усиливая экскрецию калия и ионов водорода.

Встречаются вторичные формы гиперальдостеронизма, обусловленные заболеваниями почек и печени. Так, синдром Бартера представляет собой нарушение реабсорбции хлорида в почечных каналцах и характеризуется задержкой развития, гипокалиемией, метаболическим алкалозом, повышения концентрации альдостерона в сыворотке и экскреции простагландинов с мочой.

Гормоны поджелудочной железы

Инсулин - гормон белковой природы, синтезируемый β -клетками островкового аппарата поджелудочной железы, физиологический эффект кото-

рого осуществляется при взаимодействии с рецепторами клеток. Инсулин не способен проникать в клетку, рецепторы к гормону располагаются на клеточной мембране. Нарушение секреции, синтеза или связывания инсулина с рецепторами приводит к развитию сахарного диабета.

Сахарный диабет (по определению ВОЗ) – это состояние хронической гипергликемии, которая развивается в результате действия многих генетических или экзогенных факторов, часто дополняющих друг друга.

Патогенез сахарного диабета достаточно сложен, в основе его лежит абсолютная или относительная недостаточность секреции инсулина. Причиной абсолютной недостаточности гормона чаще всего является нарушения процессов синтеза или секреции инсулина, обусловленное деструкцией β -клеток островкового аппарата вследствие аутоиммунных реакций, вирусных инфекций или повреждений ткани железы (сахарный диабет I типа, инсулинзависимый).

Относительная недостаточность обусловлена повышенным содержанием контринсулярных гормонов, негормональных антагонистов инсулина, повышенной активностью инсулиназы или нарушением чувствительности клеточных рецепторов к инсулину (сахарный диабет II типа, инсулиннезависимый).

Инсулин является анаболическим гормоном, т.е. в обычных условиях способствует накоплению глюкозы в виде гликогена, увеличивает скорость белкового синтеза, стимулирует гликогенез.

В отсутствие инсулина нарастают процессы катаболизма белка, истощаются запасы гликогена, стимулируется липолиз, идет накопление недоокисленных продуктов метаболизма липидов, нарушается энергетический обмен.

Основным биохимическим симптомом сахарного диабета является гипергликемия вследствие нарушения утилизации глюкозы клетками, усиленной мобилизации гликогена печени и глюконеогенеза.

Это приводит к повышению осмолярности плазмы, нарушению водного обмена и осмотическому диурезу. Усиление липолиза при недостатке гликогена в печени сопровождается сверхобразованием кетоновых тел, развитием кетоацидоза. Кислотно-основное состояние организма нарушается, возникает дефицит калия в тканях, в тяжелых случаях развивается метаболический ацидоз. Таким образом, сахарный диабет сопровождается нарушениями всех видов обмена веществ.

У детей, как правило, встречается инсулинзависимый сахарный диабет (ИЗСД I типа). Заболевание начинается в возрасте 6-8 или 12-15 лет. Клиническая картина сахарного диабета имеет некоторые особенности, отличающиеся от диабета I типа у взрослых (табл. 19).

Различия в течение ИЗСД у детей и взрослых

Признак	Дети	Взрослые
Начало заболевания	Довольно острое, в 30% развивается кома	Более постепенное
Течение заболевания	Тяжелое, лабильное	Более легкое, относительно стабильное
Признаки заболевания: полиурия, полидипсия, никтурия, потеря массы тела	Выражены	Выражены слабее
Энурез	Часто	Не характерно
Склонность к ацидозу	Отчетливая	Умеренная
Стабильность обмена веществ	Нет; нередко лабильное течение	Да
Осложнения	Наступают в более короткие сроки	Более отдаленные
Влияние на развитие	Возможна задержка физического и полового развития	Не бывает

В целом детское население поражается сахарным диабетом реже, чем взрослое. Заболевание чаще всего начинается довольно остро с появления недомогания, слабости, жажды, потери массы тела.

При лабильном течении ИЗСД и неправильном лечении нередко развивается задержка физического и полового развития, гепатомегалия, кушингоидный тип ожирения.

К поздним осложнениям сахарного диабета относятся: поражение капилляров (диабетическая микроангиопатия), приводящее к ретинопатии, переходящей в слепоту; нефропатии, проявляющейся протеинурией, а также нейропатиям (диабетическая энцефалопатия); липемии (жировая инфильтрация печени) и макроангиопатиям (поражение крупных сосудов).

Гормоны половых желез.

На телосложение, рост, развитие вторичных половых признаков и поведение влияют поступающие в кровь половые гормоны, вырабатываемые эндокринными железами: у мальчиков – яичками (тестостерон и его производное андростерон), у девочек – яичниками (эстрадиол). Формирование наруж-

ных половых органов происходит задолго до рождения ребенка. В первые дни жизни концентрация половых гормонов в крови очень низкая и постепенно увеличивается, особенно в подростковом и юношеском периодах. Под влиянием этих гормонов происходит окончательное формирование половых органов и желез, развиваются вторичные половые признаки.

Отклонения в половом развитии у детей можно условно разделить на две группы: задержка полового развития и раннее, преждевременное половое развитие.

Преждевременное половое развитие

Половое развитие определяется как преждевременное при появлении вторичных половых признаков до 8 лет у девочек и до 9 лет у мальчиков. Выделяются две основные формы преждевременного полового развития:

- 1) истинное или гонадотропин-зависимое: вызвано повышением выброса гонадотропных гормонов в результате первичного поражения центральной нервной системы и гипоталамической области. Часто эта форма сочетается с выраженной неврологической симптоматикой;
- 2) ложное или гонадотропин-независимое: вследствие повышенной секреции половых стероидов гормоно-продуцирующими опухолями половых желез и надпочечников.

Преждевременное половое развитие у девочек встречается значительно чаще, чем у мальчиков (4:1), может начаться в любом возрасте у детей обоего пола и сопровождается приростом длины и массы тела. Развитие зубов и интеллекта соответствует хронологическому возрасту.

Содержание тестостерона (у мальчиков) и эстрадиола (у девочек) в плазме крови обычно повышены в соответствии со стадией пубертата и костного возраста. Экскреция 17-кетостероидов с мочой остается в пределах нормы или слегка увеличена.

Задержка полового развития

Задержка появления вторичных половых признаков более чем на два года по сравнению со средними сроками свидетельствует о задержке полового развития. Наиболее часто встречается семейная (конституциональная) форма. Однако причинами задержки полового развития могут быть и церебральные нарушения: травматические, токсические, инфекционные поражения (энцефалиты, эпилепсия, опухоли гипоталамической области). Клинические проявления нередко сопровождаются умеренным отставанием в физическом развитии, может развиваться евнухоидное телосложение. Отмечается снижение содержа-

ния тестостерона (у мальчиков) и эстрадиола (у девочек) в плазме крови и в моче.

Таким образом, гормональный фон у детей существенно отличается от такового у взрослых. Это связано с неравномерным созреванием и формированием функций желез внутренней секреции в течение всего периода роста и развития детского организма.

ВИТАМИНЫ

Витамины – биологически активные низкомолекулярные органические соединения разнообразной химической природы, принимающие непосредственное участие в обеспечении метаболических процессов и выполнении физиологических функций организма. Они действуют в очень незначительных количествах, измеряемых миллиграммами и долями миллиграмма.

Основным источником витаминов для человека является пища животного и растительного происхождения. Какое-то их количество поступает в организм в форме провитаминов, биологически неактивных предшественников, способных в организме превращаться в активные витамины. Большую роль в обеспечении витаминами человека играет и кишечная микрофлора, поскольку ферменты многих микробов, населяющих в норме толстый кишечник, способны синтезировать витамины.

Существенное влияние на реактивность и метаболические процессы растущего организма оказывает обеспеченность витаминами. Напряженность метаболических процессов в детском возрасте определяет повышенную потребность организма ребенка в большинстве витаминов.

Витамины способствуют нормальному протеканию биохимических процессов, поскольку входят в состав многих ферментов, формируя активный центр и принимая непосредственное участие в биокатализе.

Принято выделять две основные группы факторов, обуславливающих развитие витаминной недостаточности:

- 1) экзогенные, приводящие к первичным (алиментарным) гипо- и авитаминозам;
- 2) эндогенные, вторичные, обусловленные какими-то первичными нарушениями в организме.

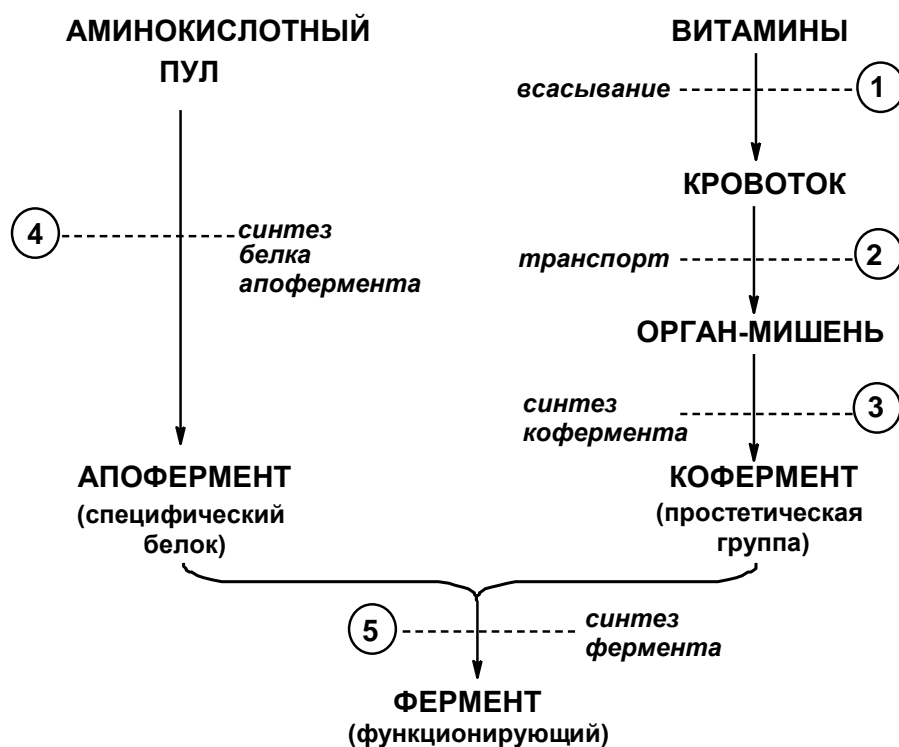


Рис. 9 Схема эндогенных нарушений обмена витаминов

Недостаток витаминов в пище, изменение процессов всасывания или усвоения на клеточном уровне приводит к нарушениям обмена веществ, развитию гиповитаминозов и авитаминозов, заболеваний, проявляющихся характерными клиническими симптомами вследствие метаболических расстройств. При этом снижается сопротивляемость организма ребенка к инфекциям, к действию неблагоприятных факторов окружающей среды.

Причинами алиментарных (экзогенных) гиповитаминозов являются:

- недостаточное поступление витаминов с пищей при длительном вскармливании коровьим (дефицит витаминов С, группы В, Д) или козьим (дефицит фолацина) молоком;
- позднее введение овощных прикормов, соков, неправильное их приготовление;
- недостаточное количество фруктов и овощей (гиповитаминоз С);
- избыток углеводов в рационе – сахара, белого хлеба, кондитерских изделий (гиповитаминозы А, Д, В₁, С);
- неправильное приготовление и хранение пищевых продуктов (повторное подогревание, кипячение, длительное хранение).

Эндогенная витаминная недостаточность у детей обусловлена теми же причинами, что и у взрослых.

Применение витаминов с лечебной целью у детей первоначально было

целиком связано с лечением различных заболеваний, связанных с витаминной недостаточностью. В настоящее время показания к применению витаминов значительно расширились. Кроме того, витамины стали активно использовать для витаминизации продуктов детского питания.

Водорастворимые витамины

В₁ (тиамин, аневрин) – активной формой является кофермент тиаминпирофосфат, он входит в состав окислительных декарбоксилаз α -кетокислот (пировиноградной, α -кетоглутаровой, оксалоацетата), обеспечивает реакции их декарбоксилирования, и транскарбоксилирования, играет первостепенное значение в дихотомическом и апотомическом окислении углеводов. Чем выше уровень потребления углеводов с пищей, тем больше потребность в тиамине. Суточная потребность в В₁ зависит от возраста:

- новорожденный – 0,3 мг/сутки,
- грудной ребенок – 0,5 мг/сутки,
- 1-3 года – 0,8 мг/сутки,
- 4-7 лет – 1,2 мг/сутки,
- младший школьник – 1,4 мг/сутки,
- подросток – 1,5 мг/сутки,
- взрослый – 2-3 мг/сутки

Витамин необходим для утилизации глюкозы, переключения ее анаэробного окисления на аэробное, получения ацетил-КоА и восстановленного НАДФ-рибозы для биосинтетических процессов.

Недостаточность витамина В₁ приводит к накоплению кетокислот, что сопровождается развитием ацидоза и нарушением энергетического обмена, прежде всего в нервной ткани. Развивается заболевание бери-бери, оно проявляется полиневритом (в основе которого лежит дегенеративное перерождение нервов), нарушением проведения нервного импульса, в тяжелых случаях возникает паралич. Страдает сердечная деятельность, увеличиваются размеры сердца, нарушается сердечный ритм. К характерным признакам бери-бери относится поражение желудочно-кишечного тракта: нарушается секреторная и моторная функции, ослабляется перистальтика кишечника, возникают запоры, падает кислотность желудочного сока, теряется аппетит, снижается физическая и психическая устойчивость ребенка.

Редко у детей встречаются врожденные, генетически обусловленные нарушения обмена витамина В₁ и тиаминзависимых ферментов, связанные с наследственными дефектами. Наследственная подострая некротизирующая энцефаломиелопатия или болезнь Лея – редкое заболевание, при котором в мозговой ткани нарушается образование тиаминтрифосфата вследствие генетиче-

ского дефекта АТФ-зависимого фермента тиаминпирофосфаткиназы, фосфорилирующего витамин В₁ с образованием коферментов. Это заболевание обнаруживает сходство с клиническими проявлениями В₁ авитаминоза, но развивается при достаточном уровне витамина в рационе питания. Проявляется в раннем детском возрасте задержкой развития, спастическими параличами, перемежающейся атаксией, мышечной дистонией, эпилептическими припадками, атрофией зрительного нерва, офтальмоopleгией, тугоухостью, кардиомиопатией, тиамин-зависимой мегалобластической анемией. В цереброспинальной жидкости и крови ребенка повышается содержание пирувата и лактата. Характерно злокачественное течение с быстрым летальным исходом.

Наибольшее количество тиамина содержится в дрожжах и хлебном квасе. Много в молоке, печени, свинине, почках.

В₂ (рибофлавин, витамин роста) – после всасывание в слизистой кишечника происходит образование двух коферментов ФМН и ФАД, они входят в состав флавиновых ферментов и принимают участие в окислительно-восстановительных реакциях, в тканевом дыхании.

Суточная потребность: грудной ребенок – 1,0 мг/сутки,
 1-3 года – 1,5 мг/сутки,
 4-6 лет – 2,5 мг/сутки,
 7-15 лет – 3,0 мг/сутки,
 взрослый – 3,0 мг/сутки

Рибофлавин влияет на рост и развитие детского организма. При недостаточности рибофлавина имеет место остановка роста ребенка, развиваются воспалительные процессы на слизистой оболочке полости рта, появляется сухость губ, вертикальные трещины на губах, трещины в углу рта, которые длительно не заживают, дерматит носогубной складки. Часто развиваются конъюнктивиты, васкуляризация роговицы, катаракта. Кроме того, при арибофлавинозе развивается мышечная слабость. Гипервитаминоз В₂ не описан.

Основные источники - яйца, сыр, молоко, дрожжи, мясо, а также бобовые культуры, пищевая зелень. Витамин синтезируется микрофлорой толстого кишечника.

В₃ (пантотеновая кислота, антидерматитный) – универсальный витамин для всего живого. Входит в состав кофермента ацилирования (коэнзима А), участвует в образовании ферментов заключительного этапа катаболизма пищевых веществ (ферментов ЦТК), входит в состав ферментов ацилирования, обеспечивающих синтез и распад жирных кислот, синтез стероидов, реакции обезвреживания ксенобиотиков и собственных шлаков.

Суточная потребность составляет 10-12 мг независимо от возраста.

Гиповитаминоз проявляется выпадением и депигментацией волос, развивается дегенерация органов и тканей, дистрофические изменения желез внутренней секреции, дерматиты, поражается нервная система (невриты, параличи), желудочно-кишечный тракт, возможно развитие уродств плода

Гипервитаминоз не известен

Основные источники – печень, яичный желток, рыба, молоко, дрожжи, пшеница, яблоки. Витамин синтезируется микрофлорой толстого кишечника.

B₅ (амид никотиновой кислоты, РР, антипеллагрический) – в организме образует два кофермента НАД и НАДФ, которые входят в состав ферментов различных дегидрогеназ и обеспечивают перенос протонов и электронов в окислительно-восстановительных реакциях, принимают участие в тканевом дыхании, окислении углеводов, метаболизме липидов и аминокислот. Кроме того НАД и НАДФ являются аллостерическими эффекторами, регулирующими скорости ряда жизненно важных биохимических процессов, например ЦТК. Суточная потребность амида никотиновой кислоты зависит от возраста

Суточная потребность: грудной ребенок – 6 мг/сутки,
 1-3 года – 10 мг/сутки,
 4 -6 лет – 12 мг/сутки,
 7-15 лет –18 мг/сутки,
 взрослый –20 мг/сутки

Авитаминоз ***B₅*** проявляется заболеванием пеллагрой, для которого характерны симметричные поражения кожи (дерматиты), поражения желудочно-кишечного тракта (диарея) и нарушения со стороны центральной нервной системы (деменция). Пеллагру называют болезнью «три Д». Она проявляется в виде симметричного дерматита, поражающего открытые участки кожи («пеллагрические перчатки», «пеллагрические чулки», симметрические участки воспаления на щеках ребенка, кожа становится шероховатой), рано возникает потеря аппетита, потеря веса, появляются воспалительные изменения слизистой языка и полости рта, диарея. Неврологические симптомы характеризуются головной болью, наблюдаются невриты, тяжелые психические нарушения: спутанность сознания, бред, галлюцинации, слабоумие. Пеллагра протекает волнообразно, обостряется в весенне-летний период.

При передозировке никотиновой кислоты возникает расширение сосудов, кожный зуд, отеки, за счет ее вазодилататорного свойства развиваются циркуляторные расстройства.

Основные источники – мясо, печень и почки свиней и крупного рогатого скота, рыба, дрожжи, орехи, зелень. Небольшое количество витамина может образовываться в организме из аминокислоты триптофана.

В₆ (пиридоксин, антидерматитный) – представляет собой три химических соединения, которые переходят друг в друга и обладают одинаковой биологической активностью - пиридаксол, пиридоксаль и пиридоксамин, Поступая в организм, эти соединения подвергаются фосфорилированию с участием АТФ и образуют коферменты пиридоксальфосфат и пиридоксаминфосфат. Они входят в состав ферментов, обеспечивающих нормальный метаболизм прежде всего аминокислот: реакции трансаминирования и декарбоксилирования аминокислот, участвуют в процессах биосинтеза гема.

Суточная потребность: грудной ребенок – 0,5 мг/сутки,

1-3 года – 1,0 мг/сутки,

4-6 лет – 1,2 мг/сутки,

7-15 лет – 1,5 мг/сутки,

взрослый – 2,0 -3,0 мг/сутки

Недостаточность пиридоксина вызывает у детей задержку роста, желудочно-кишечные расстройства, гипохромную анемию, повышенную возбудимость ЦНС с периодическими судорогами, (что видимо, связано с нарушением декарбоксилирования глутаминовой кислоты и недостаточным образованием тормозного медиатора ГАМК) или заторможенность, дерматит себорейного характера. Гипервитаминоз не известен.

Содержится пиридоксин во многих продуктах растительного и животного происхождения: яйца, печень, молоко, дрожжи, морковь, зеленый перец, пшеница. Небольшое количество витамина синтезируется микрофлорой толстого кишечника. В организме пиридоксин в достаточном количестве образуется кишечными бактериями.

В₉ (фолиевая кислота, фолацин, антианемический) после всасывания в кишечнике птеридиновое кольцо подвергается восстановлению и образуется кофермент ТГФК (тетрогидрофолиевая кислота), он входит в состав ферментов, обеспечивающих образование и перенос одноуглеродных радикалов: метильных, оксиметильных, формильных и других, которые участвуют в синтезе заменимых аминокислот, пуриновых и пиримидиновых мононуклеотидов, в метаболизме серина и глицина. Фолиевая кислота оказывает стимулирующее влияние на кроветворную функцию костного мозга, способствует лучшему усвоению витамина В₁₂.

Суточная потребность: грудной ребенок – 60 мкг/сутки,

1-3 года – 100 мкг/сутки,
 4-6 лет – 100 мкг/сутки,
 7-15 лет – 100 мкг/сутки,
 взрослый – 200 мкг/сутки

Витамин плохо всасывается и поэтому рекомендуют дозу удваивать.

При недостатке развивается тяжелая анемия, обусловленная нарушением процессов кроветворения, лейкопения, выраженная задержка роста, желудочно-кишечные расстройства (отсутствие соляной кислоты в желудочном соке). Экзогенный авитаминоз практически не встречается, поскольку фолиевая кислота широко распространена в природе и синтезируется в достаточном количестве микрофлорой толстого кишечника человека. Авитаминоз и гиповитаминоз носят вторичный характер и являются следствием поступления антивитаминов или нарушений процессов всасывания. Гипервитаминоз не известен.

Источники фолиевой кислоты - печень, почки, зеленые листья. Микроорганизмы кишечника синтезируют ее в достаточном количестве.

В₁₂ (цианкобаламин, антианемический) – вещество очень сложного строения, в составе молекулы имеется атом кобальта, обладает высокой биологической активностью. В природе имеется много аналогов витамина В₁₂. В желудочно-кишечном тракте витамин всасывается в комплексе с гликопротеином (внутренним фактором Касла). После поступления в кровь этот комплекс разрушается, и витамин связывается с глобулинами плазмы, которые доставляют его в ткани, где идет превращение в активные формы: метилкобаламин и дезоксиаденозилкобаламин, они являются коферментами ряда ферментов. Кобальдные ферменты обеспечивают перенос одноуглеродных радикалов и принимают участие в биосинтезе нуклеиновых кислот, фосфолипидов, в метаболизме жирных кислот с нечетным числом углеродных атомов и аминокислот с разветвленной цепью углеродных атомов.

Суточная потребность – 10-20 мкг у детей всех возрастных групп, у взрослого 1-2 мкг/сутки.

Гиповитаминоз может быть как экзогенного, так и эндогенного происхождения. Чаще недостаточность витамина В₁₂ развивается при нарушении его всасывания и проявляется тяжелыми формами анемии. Развивающаяся макроцитарная анемия характеризуется увеличением размеров и уменьшением количества эритроцитов в кровотоке, падает концентрация гемоглобина. Это обусловлено нарушением обмена нуклеиновых кислот в быстро делящихся клетках кроветворной системы. Страдает при гиповитаминозе и нервная система.

Гипервитаминоз не известен.

Основной источник - продукты животного происхождения, особенно печень. Частично синтезируется микроорганизмами кишечника.

Витамин Н (биотин, антисеборейный) – выполняет в организме коферментную функцию, входит в состав ферментов карбоксилаз и транскарбоксилаз, обеспечивает процессы фиксации CO_2 . Принимает участие в синтезе жирных кислот, карбоксилировании пирувата с образованием оксоацетата, в биосинтезе пуриновых мононуклеотидов и в процессах транскарбоксилирования. Суточная потребность у детей не изучена, поскольку основным источником витамина является синтез микрофлорой толстого кишечника. По разным данным потребность в биотине у человека колеблется от 10 до 250 мг.

При недостатке биотина, который чаще возникает или при дисбактериозах (введение больших доз сульфаниламидных препаратов), или при поступлении в организм антивитаминов (сырой яичный белок содержит гликопротеин авидин, он связывает биотин и препятствует его всасыванию). Развивается клиническая картина дерматита. При этом имеет место покраснение и шелушение кожи, обильная секреция слюнных желез. Часто наблюдается поражение ногтей, боли в мышцах, страдает нервная система, появляется сонливость, депрессия, в тяжелых случаях - параличи.

Основной источник – продукты животного и растительного происхождения, особенно молоко, печень, почки, желток яйца. Для человека главный источник биотина – синтез микрофлорой толстого кишечника. Гипервитаминоз не известен.

Витамин С (аскорбиновая кислота, антицинготный) – существует в двух формах: восстановленной – аскорбиновая кислота и окисленной – дегидроаскорбиновая кислота. Обе формы обратимо переходят друг в друга и образует мощную окислительно-восстановительную систему, являясь природным неферментативным компонентом антиоксидантной системы, которая защищает клетки от токсического действия активных форм кислорода, сульфгидрильные группы ферментативных белков – от окисления. Аскорбиновая кислота всасывается в тонком кишечнике путем простой диффузии и в качестве кофермента участвует во многих окислительно-восстановительных реакциях, входит в состав монооксигеназ, обеспечивающих гидроксигидрирование пролина и лизина при синтезе коллагена, участвует в метаболизме тирозина, триптофана, дофамина, фолиевой кислоты, в биосинтезе стероидных гормонов. В кишечнике витамин С восстанавливает Fe^{+3} в Fe^{+2} , чем облегчает всасывание и использование железа в организме.

Суточная потребность: грудной ребенок – 20 мг/сутки,

1-3 года – 40 мг/сутки,
 4-6 лет – 50 мг/сутки,
 7-12 лет – 60 мг/сутки,
 13-15 лет – 70 мг/сутки,
 взрослый – 78 -100 мг/сутки

При недостатке витамина С в пище (это его единственный источник) развивается цинга.



Рис. 10 Клинические проявления цинги

У ребенка появляется раздражительность, отставание в росте, чувствительность к инфекциям, страдает межклеточное вещество соединительной ткани, повышается проницаемость сосудов, развиваются геморрагические явления, появляется кровоточивость десен, плохо заживают раны, развивается анемия вследствие нарушения использования железа. Нарушается обмен фолиевой кислоты

Источником витамина С является только пища растительного происхождения. Его много в плодах черной смородины, шиповника, в облепихе, цитрусовых, зелени петрушки.

Гипервитаминоз не известен.

Жирорастворимые витамины

Витамин D (кальциферол, антирахитический) – группа стеролов, обладающих одинаковым биологическим действием. Важными для ребенка являются витамин D₂ – эргокальциферол и D₃– холекальциферол. Эргокальциферол поступает в организм как в форме витамина, так и его предшественника - эргостерина, холекальциферол может образовываться в коже из 7-дегидрохолестерола (синтезируемого в организме) под действием УФО.

Всасывается витамин Д в кишечнике вместе с жирами, депонируется в печени. Поступая в ткани витамин Д гидроксилируется с участием специфических гидроксилаз в основном по 25 (в печени) и по 1 (в почках) положениям и превращается в активные метаболиты 1,25 дигидроксикальциферолы, обладающие гормональным действием и регулирующие фосфорно-кальциевый обмен. Скорость образования активных метаболитов зависит от возраста ребенка, пола, содержания кальция в крови. Гидроксилированные формы витамина (1,25 дигидроксихолекальциферол, кальцитриол) стимулируют всасывания кальция в кишечнике (на генном уровне повышают синтез Са-связывающего белка).

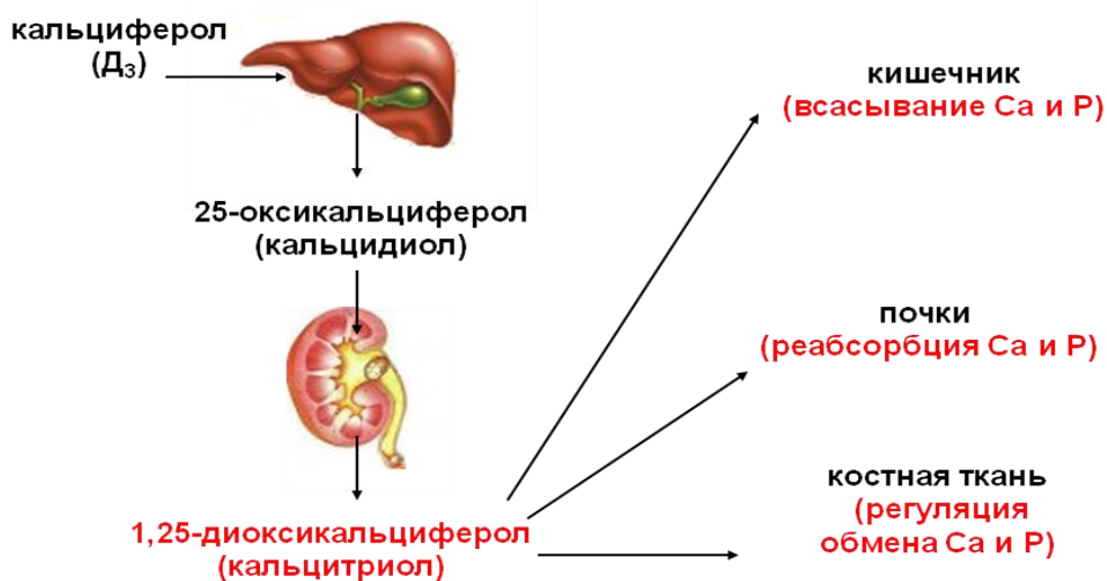


Рис. 11 Метаболизм витамина Д в организме

Это беспечивают кальцификацию костной ткани, активируют щелочную фосфатазу, усиливает реабсорбцию кальция и фосфора в почках, влияют на дифференцировку клеток эпителия, костной ткани, кроветворной и иммунной систем.

При низкой концентрации кальция в крови Д₃ стимулирует мобилизацию кальция из костей, тем самым регулируя его уровень в крови.

Суточная потребность в витамине Д у детей составляет 10-25 мкг независимо от возраста.

Гиповитаминоз (рахит) – заболевание детей раннего возраста (первые признаки у доношенных детей возникают в 2-3 месяца), обусловленное недостатком или нарушением усвоения организмом витамина Д. Для рахита характерны расстройства фосфорно-кальциевого обмена, нарушения костеобразования, функций нервной системы и внутренних органов.

Заболевание сопровождается биохимическими и клиническими нарушениями

Биохимические нарушения:

- снижение содержание фосфора в сыворотке крови при нормальном уровне кальция (уровень кальция поддерживается паратирином);
- выраженная фосфатурия;
- повышение Ca/ P коэффициента до 3 и выше (в норме 2);
- повышение активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

Клинические проявления:

- деформация костей скелета: Х- или О-образная форма ног, «четки» на ребрах, «куриная» грудь, рахитический горб, деформация костей черепа, задержка прорезывания зубов;
- слабость связочно-мышечного аппарата: разболтанность суставов, расхождение прямых мышц живота (лягушиный живот);
- расстройства нервной системы: изменение настроения и поведения ребенка, раздражительность, беспокойство, нарушение сна;
- поражение сердечно-сосудистой системы, легких, желудочно-кишечного тракта, нарушение функции почек и эндокринной системы;
- снижение резистентности организма, рост частоты инфекционных заболеваний.

Выделены три формы рахита: витамин-Д- дефицитный рахит, витамин-Д-зависимый рахит и витамин-Д- резистентный. Две последних формы обусловлены не дефицитом витамина, а нарушением его усвоения клетками.

Витамин-Д-дефицитный рахит обусловлен недостатком витамина Д в пище или недостатком УФО, что приводит к недостаточному образованию витамина из его предшественников в коже. Лечат лечебными дозами витамина Д, назначением диеты, содержащей витамин, ультрафиолетовым облучением.

Витамин-Д-зависимый рахит – является энзимопатией, обусловленной недостатком 1- α - гидроксилазы, превращающей в почках 25-гидроксиколекальциферол в 1,25дигидроксикальциферол (кальцитриол). Недостаток кальцитриола приводит к снижению всасывания кальция в кишечнике, нарушению фосфорно-кальциевого обмена, развитию изменений скелета. Заболевание носит наследственный характер и не поддается воздействию лечебных доз витамином Д, эффективно введение аналогов биологически активного метаболита витамина Д или самого витамина в дозах в 2-4 раза, превышающих лечебные.

Витамин-Д-резистентный рахит (фосфат-диабет) – наследственное заболевание, связанное с воздействием ряда причин: первичным нарушением процессов всасывания кальция и фосфора в кишечнике, нарушением транспорта фосфатов почках, дефектом фермента, образующего 25-гидроксикальциферол в печени. Заболевание проявляется значительно позже, чем витамин-Д-дефицитный рахит (на 2 – 6 годах жизни), характеризуется полиморфизмом как

клинических проявлений, так и метаболических расстройств. Заболевание не поддается лечению даже большими дозами витамина Д.

Гипервитаминоз Д развивается вследствие избыточного поступления витамина в организм и характеризуется интоксикацией, задержкой кальция и фосфора в крови, вымыванием кальция из костей и избыточным отложением его солей в мышечной ткани, легких, стенках сосудов, миокарде, почках.

Источником витамина Д являются продукты животного происхождения, особенно богаты им жир печени рыб. В организме образуется из холестерина под действием ультрафиолетового облучения. Из кожи витамин D переносится в другие органы и концентрируется в основном в печени и плазме крови.

Витамин А (ретинол, антиксерофтальмический) – широко представлен в природе в форме витамина и его предшественников каротинов. Поступая в организм, витамин А всасывается с жирами. Каротины в слизистой оболочке кишечника и гепатоцитах под действием каротиндиоксигеназы превращаются в активную форму – витамин А. Ретинол окисляется в организме в ретиналь и ретиновую кислоту, участвующих в ряде метаболических процессов и в выполнении физиологических функций.

Ретиналь входит в состав зрительного пигмента - сложного белка родопсина, он содержится в палочках сетчатки и обеспечивает восприятия света при слабом освещении (темновое зрение).

Ретиналь является простетической группой и йодопсина, хромопротеина, который входит в колбочки, реагирует на хорошее освещение и обеспечивает дневное зрение.

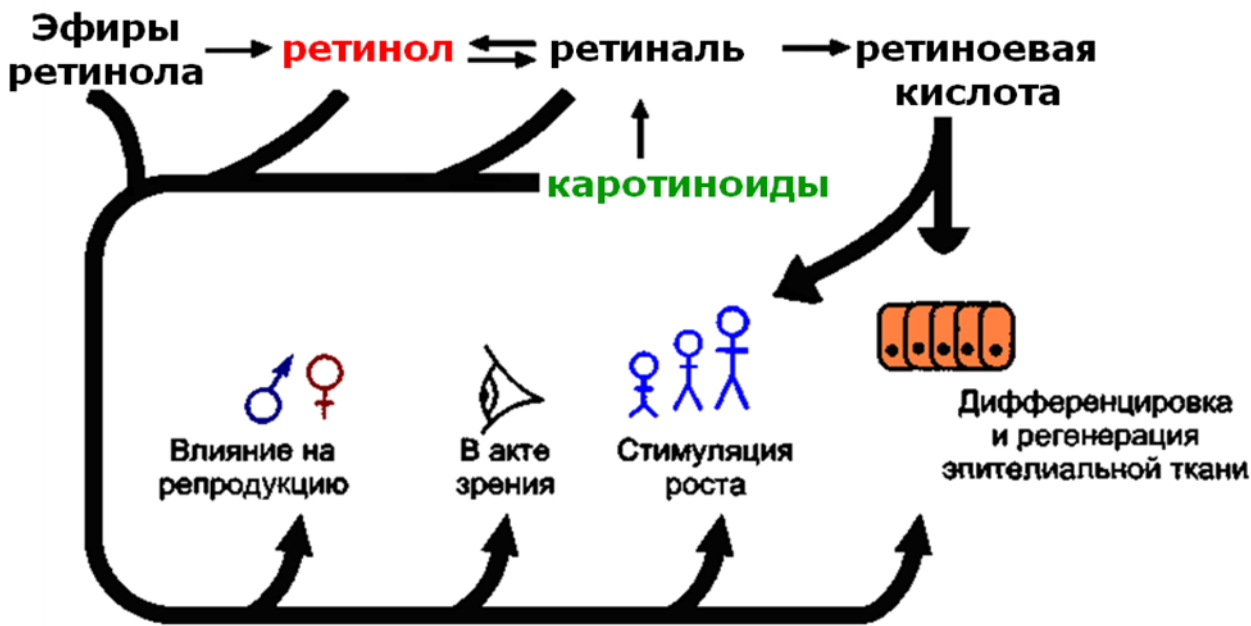


Рис. 12 Биологическая роль витамина А

В форме ретиноевой кислоты витамин А усиливает экспрессию генов, образующиеся при этом белки стимулируют рост, клеточную дифференцировку эпителия кожи, роговицы, дыхательных и мочевыводящих путей, костной и зубной тканей, репродукцию и эмбриональное развитие.

Суточная потребность: грудной ребенок – 0,5 мг/сутки,
 1-3 года – 1,0 мг/сутки,
 4-6 лет – 1,0 мг/сутки,
 7-12 лет – 1,5 мг/сутки,
 13-15 лет – 2,0 мг/сутки,
 взрослый – 2,5 мг/сутки

При введении каротинов потребность увеличивается в два раза.

При гиповитаминозе А развивается заболевание, ранним признаком которого является нарушение сумеречного зрения – гемералопия (куриная слепота). У детей рано появляется задержка роста, светобоязнь, вследствие закупорки слезных каналов из-за ороговения эпителия развивается сухость глазного яблока (ксерофтальмия), которая может привести к отеку, изъязвлению и размягчению роговицы и потере зрения. Рано появляется сухость во рту (ксеростомия). Развивается кератоз всех органов, что приводит к поражению желудочно-кишечного тракта, мочеполовой и дыхательной систем. Нарушение костеобразования приводит к задержке роста костей черепа и вызывает поражение нервной системы, у ребенка повышается давление спинно-мозговой жидкости.

Источником витамина А и его провитаминов являются продукты животного и растительного происхождения: печень морских животных и рыб, рыбий жир, молоко, сливочное масло, яйца, а так же морковь, шпинат, томаты, перец.

Гипервитаминоз (острое или хроническое отравление витамином А) проявляется потерей аппетита, замедлением роста, сухостью кожи, гиперкератозом, увеличением печени, селезенки, переломами костей, воспалением роговицы глаз.

Витамины группы К (нафтохиноны: К₁ – филлохинон, К₂ – менахинон, антигеморрагические) – всасываются в кишечнике вместе с жирами. Они участвуют в активации факторов свертывания крови II, VII, IX и X печенью. Эти факторы синтезируются в форме неактивных предшественников, витамин К входит в качестве кофермента в состав фермента, обеспечивающего карбоксилирование глутаминовой кислоты по γ – карбоксильной группе. При этом у факторов появляется способность связывать ионы Са и запускать гемокоагуляцию.

Суточная потребность составляет 1-2 мг для всех возрастных групп.

Поскольку витамин в достаточных количествах синтезируется микрофлорой толстого кишечника. первичного гиповитаминоза практически не бывает, вторичный обусловлен подавлением микрофлоры антибиотико- или сульфаниламидотерапией, нарушением процессов всасывания вследствие поражение слизистой кишечника или печени. Гиповитаминоз проявляется нарушением процессов свертывания крови, кровоизлияниями, а иногда обильными кровотечениями.

Источники витамина К – зеленые части растений, морковь, шпинат, томаты, печень свиньи, микрофлора толстого кишечника.

Гипервитаминоз не установлен

Витамин Е (токоферолы - α , - β , - γ с одинаковым биологическим действием, антистерильный, витамин размножения)

Наибольшей биологической активностью обладает α - токоферол. Токоферолы всасываются в кишечнике вместе с липидами и в составе хиломикрон поступают в клетки и ткани.

Витамин Е является мощным природным антиоксидантом, ингибирует свободнорадикальное окисление и тем самым защищает от перекисного окисления липиды клеточных мембран и другие биомолекулы (белки, ДНК), улучшает использование клетками кислорода. Является ловушкой свободных радикалов, неферментативным компонентом антиоксидантной системы организма. Считают, что витамин К принимает участие в синтезе гема.

Суточная потребность составляет 5 мг независимо от возраста.

Гиповитаминоз у недоношенных детей проявляется гемолитической анемией из-за повреждения мембран эритроцита вследствие неконтролируемого ПОЛ, могут развиваться мышечные дистрофии, повреждения тканей печени и мозга.

Источники витамина Е – растительные и животные масла, яйца, морковь, пшеница, семена злаков.

Гипервитаминоз не известен.

ВЛИЯНИЕ ПИЩЕВОГО РАЦИОНА НА МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ У ДЕТЕЙ

Продукты детского питания предназначены для удовлетворения потребностей детского организма в пластическом и энергетическом материале на разных этапах его развития.

Для поддержания основных физиологических функций организму ребенка необходимы питательные вещества в определенном качественном и количе-

ственном соотношении в соответствии с потребностями растущего организма, которые изменяются в зависимости от возраста. При потреблении неполноценной пищи задерживается физическое, интеллектуальное и психическое развитие детей, возникают различные заболевания.

Суточная калорийность пищевого рациона должна покрывать расход энергии на каждом этапе развития детского организма, и оптимальным является тот рацион, калорийность которого полностью соответствует энергетическим затратам растущего организма.

До 5-6-месячного возраста энергетические и пластические потребности ребенка удовлетворяются материнским молоком с небольшими добавками с 4-4,5 месяцев плодово-овощных соков, витамина D и других, компенсирующих дефицит, витаминов, минеральных и других веществ. С 5-6 мес. необходимо постепенно увеличивать количество продуктов за счет введения прикорма, а с 8-12 мес. ребенок, как правило, полностью переводится на смешанный пищевой рацион. При этом пищевые продукты должны быть полноценными по содержанию белков, липидов, витаминов, макро и микроэлементов, необходимых для обеспечения жизнедеятельности детского организма.

Потребность ребенка в основных питательных и биологически активных веществах установлены в граммах на 1 кг массы тела (табл. 20).

Таблица 20

Потребность детей в основных пищевых веществах (г/кг)

Возраст	Белки	Липиды
1-3 мес	2,6 г	6,5
4 - 6 мес.	2,4.	6,0
7 - 9 мес.	2,2	5,5
10 - 12 мес.	2,2	5,0
2 - 5 лет	1,1	3,5 - 4,0
5 - 7 лет	1,5	3,0 – 3,5
7 - 11 лет	Не установлена	2,5 – 3,0
12 - 15 лет	- -	2,0 – 2,5
2 - 5 лет	1,1	3,5 - 4,0
5 - 7 лет	1,5	3,0 – 3,5
7 - 11 лет	Не установлена	2,5 – 3,0
12 - 15 лет	- -	2,0 – 2,5

* Углеводы - 11—13 г/кг независимо от возраста.

Важнейшим компонентом полноценного питания являются *белки*, которые служат основным пластическим материалом, необходимым для формирования клеток, тканей и органов, образования ферментных систем, гормонов. Дефицит в потреблении белков приводит к отставанию в росте, нарушению формирования нервной системы, вызывает снижение скорости образования антител, гемоглобина, ослабляет иммунную систему и т.д. Резервов белка в организме практически нет, а интенсивность белкового обмена очень велика, поэтому снижение количества потребляемого белка всего на 3% сопровождается остановкой роста ребенка, падением массы тела, изменением состава костей. Главными в пищевом рационе должны быть белки животного происхождения, особенно молока, они наиболее полно обеспечивают высокий уровень синтеза как структурных, так и функциональных белков растущего организма.

Однако, избыточное потребление белков приводит к торможению обменных процессов, повышенной возбудимости нервной системы, расстройству пищеварения. Белковый перекорм, особенно при недостаточном приеме жидкости, сопровождается интоксикацией, высоким риском поражения почек, повышением гидрофильности тканей с умеренной клеточной дегидратацией. В составе пищевых белков дети должны получать все незаменимые аминокислоты (в мг на 1 кг массы тела): валин – 93, лейцин – 161, изолейцин – 70, лизин – 161, метионин + цистеин – 58-61, триптофан – 17, фенилаланин – 125, треонин – 116, гистидин – 28. Лизин, триптофан, аргинин обладают выраженным рост стимулирующим действием.

Организм ребенка необходимы также *жиры*, они принимают активное участие в обмене веществ, обеспечивают нормальное состояние клеточных мембран и выполнение ими защитных функций. Жиры имеют высокую энергетическую ценность, покрывают от 60 до 40 % в зависимости от возраста всех энергетических затрат организма, и выполняют защитную и теплоизоляционную функции. При потреблении жиросодержащих продуктов в детский организм поступают сопутствующие жирам жирорастворимые витамины и полиненасыщенные жирные кислоты, необходимые для нормального течения метаболических процессов. При недостатке жира в пищевом рационе нарушаются обменные процессы, рост и развитие, снижается иммунитет.

Избыток же жиров в пище приводит к нарушению секреторной деятельности желез желудочно-кишечного тракта, нарушению обменных процессов, что сопровождается повышенным выведением из организма солей кальция и магния, ожирением. В пищевом рационе детей первого года жизни потребление белков и жиров должно быть в соотношении 1:2,5.

Основная роль в удовлетворении энергетической потребности организма принадлежит *углеводам*. Помимо энергетической функции они выполняют и

пластическую роль: входят в состав нуклеиновых кислот, формируют гликокалекс клеточных мембран, составляют основу межклеточного матрикса соединительной ткани. На их фоне ускоряется утилизация белков и жиров пищи. Недостаток углеводов вызывает нерациональное использование белков в энергетических целях и в результате этого скрытую белковую недостаточность.

Избыток углеводов в рационе питания ребенка может сопровождаться гиповитаминозом В₁; приводить к избыточному отложению нейтрального жира, повышенной гидрофильности тканей, метеоризму.

Минеральные вещества - обязательный компонент пищи. Они являются составной частью многих сложных органических соединений. Так, железо входит в состав гемоглобина, придавая ему свойства переносчика кислорода, фосфор – в состав фосфолипидов и богатых энергией соединений – АТФ, кобальт – в состав витамина В₁₂, йод – в состав гормонов щитовидной железы, цинк - поджелудочной и половых желез, хлор и натрий - в состав пищеварительных соков и т. д.

Растущий детский организм испытывает повышенную потребность в минеральных веществах, особенно в кальции, фосфоре, магнии, железе (табл. 21).

Таблица 21

Рекомендуемые величины потребления минеральных веществ

Макро- и микроэлементы	Возраст детей, лет						
	Новорожденный	Грудной	1-3	4-6	7-10	11-14 мальчики	11-14 девочки
Са, мг	400	600	800	800	800	1200	1200
Mg, мг	40	60	80	120	170	270	280
P, мг	300	500	800	800	800	1200	1200
Fe, мг	5	10	10	10	10	12	15
Сu, мг	0,4-0,6	0,6-0,7	0,7-1	1-1,5	1-2	1,5-2,5	1,5-2,5
B, мг	0,3	0,4	0,7	0,9	1	1,3	1,1
Zn, мг	5	5	10	10	20	15	12
F, мг	0,1-0,5	0,2-1	0,5-1,5	1-2,5	1,5-2,5	1,5-2,5	1,5-2,5
Mn, мг	0,3-0,6	0,6-1	1-1,5	1,5-2	2-3	2-5	2-5
I, мкг	40	50	70	90	120	150	150
Mo, мкг	15-30	20-40	25-50	30-75	50-150 75-250	75-250	
Se, мкг	10	15	20	20	30	40	45
Cr, мкг	10-40	20-60	20-80	30-120	50-200	50-200	50-200

* железо с учетом того, что усваивается только 10 % введенного.

Функции минеральных веществ в организме многообразны. Они участвуют в построении костей скелета, зубной ткани, поддержании кислотно-основного и ионного равновесия, создании внутренней среды, необходимой для нормального обмена веществ.

Кислотно-основное состояние в организме предусматривает соблюдение правильного соотношения минеральных кислых и основных соединений. Источниками щелочных минеральных веществ являются молоко и молочные продукты (кроме сыров), картофель, овощи (особенно бобовые), фрукты и ягоды. Мясные и рыбные продукты, яйца, хлеб, крупы - источники кислых минеральных веществ.

Пищевые рационы, в которых преобладают кислые вещества, могут привести к избытку кислот (ацидозу) и понижению устойчивости организма к различным неблагоприятным факторам внешней среды, к инфекциям. Недостаточное поступление минеральных веществ или повышенные потери их вследствие болезней приводят к быстрой гибели организма. Без них невозможно нормальное течение физиологических процессов.

Кальций - главная составная часть костной ткани, которая содержит 99 % этого минерального вещества в организме. Он является также постоянной составной частью крови, входит в состав клеточных структур, играет важную роль в свертывании крови, поддержании нормального состояния и возбудимости нервной системы и мышечной ткани.

Усвоение кальция зависит от многих факторов, в том числе от соотношения его с другими минеральными веществами, например с фосфором, калием и магнием. Магний, уменьшая количество желчных кислот и мешая соединению с ними кальция, ухудшает этим его всасывание. Избыток калия отрицательно влияет на образование комплексных соединений кальция с желчными кислотами. Не способствует усвоению кальция как недостаток, так и избыток жира. Отрицательное влияние на его усвоение оказывает щавелевая кислота (щавель, ревень, шпинат и др.) и инозитфосфорная (злаковые, крупы, хлеб) кислоты, образующие с ним неусвояемые и нерастворимые соединения.

Наилучшим образом потребность ребенка в кальции удовлетворяется при достаточном потреблении молока и кисломолочных продуктов, которые характеризуются не только высоким содержанием его, но и оптимальным соотношением с фосфором и магнием. В 100 г кефира и молока содержится 120-122 мг кальция, в 100 г творога - 150 мг, а в 100 г сыра - 1000 мг. Источником усвояемого кальция являются также овощи и фрукты.

Недостаток кальция в пище, особенно при дефиците белка и витамина D, может привести к рахиту, снижению иммунной защиты организма. Резкое понижение кальция в организме приводит к судорогам.

Фосфор играет важную роль в обменных процессах. Многие соединения фосфора с белком, жирными и другими кислотами образуют комплексные соединения высокой биологической активности.

Фосфор входит в состав костной ткани и зубов. Его много в мышечной и нервной тканях. Лучше всего используется и оказывает наиболее благоприятное влияние на нервную систему фосфор продуктов животного происхождения (печень, мозги, яичные желтки, сыр, говядина, икра некоторых рыб).

В детском питании важный источник фосфора - молоко. Большое количество его содержат бобовые и злаковые. Однако в них он находится в виде фитина, который плохо усваивается организмом. Потребность организма в фосфоре увеличивается при недостаточном поступлении белков и усиленной физической нагрузке.

Магний нормализует возбудимость нервной системы. Он обладает противосудорожными и сосудорасширяющими свойствами, а также свойствами стимулировать перистальтику кишечника, повышать желчевыделение, играет большую роль в процессах роста. Основные источники магния - зерновые продукты (хлеб, крупы, горох, фасоль) и молоко. В хлебе из высших сортов муки магния мало, поэтому в рационе ребенка должен быть не только пшеничный, но и ржаной хлеб. Самое высокое содержание магния среди пищевых продуктов (мг на 100 г съедобной части): в арбузах – 220, пшеничных отрубях – 438. Удовлетворение потребности организма в магнии зависит не только от его количества, поступившего с пищей, но и от соотношения его с кальцием и фосфором.

Калий принимает участие в регуляции водного обмена, способствует выведению жидкости из организма, образованию буферных систем, обеспечивающих кислотно-щелочное равновесие. Недостаток калия в пище ведет к серьезным нарушениям в организме: общей слабости, повышенной возбудимости мышц, угнетению работы кишечника, нарушению сердечной деятельности. Источником калия являются в большей степени пищевые продукты растительного происхождения. Некоторые из них могут рассматриваться как «калиевые» концентраты. Содержание в них калия (в мг на 100 г съедобной части) следующее: курага – 1717, соя – 1607, фасоль – 1100, горох – 873, чернослив – 864, изюм – 860. Из повседневных продуктов питания высоким содержанием калия отличается картофель (568 мг), который примерно на 50 % удовлетворяет потребность организма в этом элементе. Реальными источниками калия являются

также овощи (170-280 мг) и фрукты (100-350 мг). В животных продуктах калия меньше, однако, такой продукт ежедневного потребления, как молоко, составляет примерно 30 % дневной нормы калия (500 г молока дает 740 мг калия).

Натрий –регулятор водного обмена в организме. Он играет важную роль в процессах внутриклеточного и межтканевого обменов. Соединения натрия, как и калия, принимают участие в образовании буферных систем, обеспечивающих кислотно-щелочное равновесие. Хлористый натрий участвует в образовании соляной кислоты в желудке.

При недостатке натрия поражается центральная нервная система (потеря сознания, судороги). Резкое ограничение натрия ведет к обезвоживанию организма. При резком ограничении питья или избыточном употреблении поваренной соли может возникнуть избыток натрия в организме. Это ведет к сухости кожи, языка, жажде, возбуждению, задержке воды в тканях.

Натрий поступает в организм в основном за счет хлорида натрия (поваренной соли), которая добавляется в пищу в количестве 2-10 г в сутки в зависимости от возраста.

Железо входит в состав гемсодержащих хромопротеинов (гемоглобина, миоглобина, дыхательных ферментов), участвует в окислительно-восстановительных процессах, протекающих в организме.

Витамины - обязательная составная часть пищевого рациона ребенка. Это низкомолекулярные органические соединения, которые не синтезируются организмом, они не являются ни пластическими, ни энергетическими веществами, но без них не возможен ни пластический, ни энергетический обмен. Витамины повышают неспецифическую резистентность детского организма, сопротивляемость к инфекционным заболеваниям, поддерживают его иммунитет. Интенсивный рост ребенка и усиленный обмен веществ в его организме предъявляют повышенные требования к содержанию витаминов в пище детей. Как недостаток, так и избыток поступающих в организм витаминов, приводят к нарушениям метаболических процессов и физиологических функций. Это проявляется двумя типами патологии: гиповитаминозом (вследствие недостатка витаминов) или гипервитаминозом (острым или хроническим отравлением витаминами). При гиповитаминозах у детей наблюдаются такие общие симптомы как недомогание, головная боль, бледность, вялость, происходит задержка роста, ослабляется память, снижается иммунитет. Кроме того, имеют место специфические для каждого гиповитаминоза клинические проявления. При гипервитаминозах у детей наблюдаются быстрая утомляемость, общая слабость, бессонница, головная боль.

Таким образом, полноценное в качественном и количественном отношении питание, где компоненты пищи сбалансированы между собой и с потребностями растущего организма, является обязательным условием для обеспечения роста и развития детского организма, для поддержания нормального метаболизма и важнейших физиологических функций в процессе жизнедеятельности.

Основные биохимические показатели в педиатрии

Показатель	Единицы измерения	Возраст				
		ново-рожденный	грудной	от 1 до 4 лет	4-14лет	Старше 14 лет
Биохимические константы сыворотки крови						
Общий белок	г/л	47-65	50-72	59-79	62-82	64-83
Альбумины	г/л	23-46	28-51	37-50	38-52	35-50
Общие глобулины	г/л	19-24	21-29	22-29	24-30	23-29
Коэффициент А/Г	1,2 – 1,8					
γ-глобулины	г/л	6-16	4,0-9,5	6,0-16	6,0-16	12-22
Остаточный азот	ммоль/л	14 - 22	17 - 28	19 - 29	19 - 29	19 - 29
Мочевина	ммоль/л	до 7,0	до 8,0	до 8,3	до 8,3	8,6-14,7
Креатинин	мкмоль/л	27-88	18-35	27-62	53-106	40-110
Креатин	мкмоль/л	до 28,0	33 - 37	44 - 46	45 - 150	45 - 150
Мочевая кислота	ммоль/л	< 0,34	< 0,22	<0,15	<0,4	0,17-0,41
Глюкоза	ммоль/л	17-39	2,3-3,9	2,8-4,4	3,0-5,0	3,3-5,5

Молочная кислота	ммоль/л	2,0-2,4	1,3-1,8	1,0-1,7	1,0-1,7	0,5-1,5
Общие липиды	г/л	3,8-5,9	6,2-6,8	6,5-7,0	6,6-7,1	7,6-8,0
Триглицериды	г/л	0,8-1,2	1,1-1,4	1,7-1,9	1,2-1,4	1,0-1,5
НЭЖК	г/л	0,9-1,7	1,8-2,2	2,3-2,6	2,7-2,9	2,5-2,9
Холестерин общий	ммоль/л	1,4-3,5	1,8-4,5	3,1-5,8	3,1-5,4	3,4-5,4
Фосфолипиды	г/л	0,7-1,3	1,3-1,4	1,4-1,5	1,4-1,6	1,7-1,9
Общая вода	% от массы тела	75-80	70	65-70	65-68	60-65
Калий	ммоль/л	3,6-6,1	3,6-5,8	3,1-5,1	3,7-5,4	4,5-5,4
Кальций	ммоль/л	1,2-2,5	2,25-2,45	2,3-2,7	2,5-2,8	2,25-2,75
Натрий	ммоль/л	132-142	128-143	132-145	146-157	145-154
Фосфор	ммоль/л	1,29-1,26	1,29-2,26	0,65-1,62	0,65-1,62	1,2-1,4
Хлориды	ммоль/л	95-116	93-112	96-111	95-110	97-107
Железо сыворотки	мкмоль/л	6,4-33	7,7-33	11-28	11-28	11-28
pH крови		7,4±0,08	7,35-7,45	7,35-7,45	7,35-7,45	7,36-7,44
Стандартный бикарбонатСБ	ммоль/л	20-24	20-25	21-24	21-15	21-25
Буферные основания БО	ммоль/л	31-46	40-60	40-60	45-55	44-54
СБО (сдвиг БО)	ммоль/л	± 3,5	± 2,5	± 2,5	± 2,4	± 2,4
Билирубин	мкмоль/л	23-90	3,4-17,1	1,7-20,5	1,7-20,5	1,7 -20,5
Тироксин (Т ₄)	мкг/100 мл	5,7-19,4	7,3-15	6,4-13,3	6,4-13,5	6,4-13,5
Тироксин-связывающий глобулин	мг/л	18	18-32	16-32	13-26	13-26
Щелочная фосфатаза	ЕД/л	110-576	130-73	108-702	108-702	80-400

АСТ	ЕД/л	11 - 35	8 - 28	8 - 25	8 - 35	5 - 40
АЛТ	ЕД/л	5 - 24	5 - 28	4 - 30	5 - 35	5 - 35
Креатинкиназа	ЕД/л	31 - 64	18 - 60	5 - 40	20 - 60	до 50
Биохимические константы мочи						
Белок	г/сут	до 0,2	-	-	-	-
Глюкоза	г/сут	до 0,2	-	-	-	-
Мочевина	ммоль/сутки	2,5-17	33-67	35-133	140-300	330-580
Мочевая кислота	ммоль/сутки	0,2-0,6	0,6-1,2	1,2-1,8	1,4-3,5	1,8-7,0
Остаточный азот	ммоль/сутки	до 40	до 200	200-300	400-700	430-1200
Креатинин	мг/сутки	до 50	27-90	270-400	500-1400	700-1900
Оксалаты	мг/сутки	до 8,0	8,0-17,0	8,0-17,0	10,0-25,0	1 10,0-40,0
рН		5,0-7,0	5,0-7,0	5,0-7,0	5,0-7,0	4,8-7,0
Натрий	ммоль/сутки	0 –10,0	6,5-14	20-60	50-120	108-215
Калий	ммоль/сутки	До 25,0	19-29	35-50	35-78	25-125
Кальций	мг/кг/сутки	2,1±0,3	2,1±0,3	2,1±0,3	2,1±0,3	2,1±0,3
Хлориды	ммоль/сутки	0,3-12	0,3-28,0	14-59	30-169	140-230
Фосфор	ммоль/сутки	1,3-5,0	1,5-10	15-20	20-27	30-35

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. Какие утверждения, характеризующие особенности метаболических процессов у детей, верны?

- 1) Характерно постепенное созревание биохимических систем, их динамичность
- 2) Метаболические процессы у ребенка и взрослого не имеют отличий
- 3) Ребенок появляется на свет с полностью созревшими биохимическими системами
- 4) Биохимические системы ребенка легко ранимы, подвержены воздействию экзогенных и эндогенных факторов

2. В чем проявляется незрелость биохимических систем детей первого года жизни?

- 1) Количественные отклонения биохимических показателей от нормы не адекватны силе воздействия сигнала
- 2) Имеет место вариабельность и неспецифичность биохимических показателей
- 3) Характерны транзиторные состояния
- 4) Имеется несоответствие между незрелыми биохимическими структурами и предъявляемыми к ним функциями
- 5) Всегда характерны наследственные энзимопатии

3. Какое утверждение неверно?

- 1) Потребность в белках на кг массы тела у ребенка выше, чем у взрослого
- 2) У детей преобладают процессы катаболизма над анаболическими
- 3) У детей аминокислоты хуже усваиваются клетками
- 4) Характерна недостаточность мочевинообразующей функции печени
- 5) У ребенка больше чем у взрослого азота выводится из организма в виде аммонийных солей

4. Общий анализ крови у детей позволяет выявить:

- 1) Воспалительные процессы
- 2) Сахарный диабет
- 3) Анемию
- 4) Наследственные заболевания
- 5) Гиповитаминоз

5. Биохимические анализы крови у детей позволяют определить:

- 1) Общий белок
- 2) Скорость оседания эритроцитов (СОЭ)
- 3) Глюкозу
- 4) Эритроциты
- 5) Общие липиды

6. Количество мочи, выделяемое в течение суток у детей, в основном зависит от:

- 1) Возраста ребенка
- 2) Пола ребенка
- 3) Характера пищи
- 4) Желудочно-кишечных нарушений (рвота, диарея)
- 5) Наличия экзогенных гиповитаминозов

7. К физическим показателям мочи относят:

- 1) Общий белок
- 2) Цвет и прозрачность
- 3) Реакция среды (рН)
- 4) Относительная плотность (удельный вес)
- 5) Кетоновые тела

8. Какие транзиторные состояния возникают у всех новорожденных в первые дни жизни:

- 1) Транзиторная протеинурия
- 2) Мочекислый инфаркт почек
- 3) Транзиторный дисбиоз
- 4) Физиологическая желтуха
- 5) Токсическая эритема

9. Какие перечисленные ниже явления считаются нормальными (транзиторными) состояниями кожи новорожденного:

- 1) Шелушение кожи
- 2) Простая эритема
- 3) Токсическая эритема
- 4) «монгольские пятна» и пятна «аиста»
- 5) Кожный зуд

10. Какие транзиторные состояния связаны с переходом на лактотрофное питание и раздражением кишечника?

- 1) Транзиторный дисбиоз
- 2) Транзиторная гипогликемия
- 3) Мочекислый инфаркт почек
- 4) Физиологическая диспепсия
- 5) Половой криз

11. Какое транзиторное состояние чаще всего расценивают как аллергическую реакцию на получаемые от матери белки.

- 1) Транзиторная лихорадка
- 2) Мочекислый инфаркт почек
- 3) Физиологическая диспепсия
- 4) Токсическая эритема
- 5) Физиологическая желтуха

12. Причины стойких нарушений обменных процессов у детей?

- 1) Генетические дефекты различных ферментных систем
- 2) Вторичные нарушения как следствие различных заболеваний
- 3) Перевод ребенка на смешанное питание
- 4) Транзиторные состояния
- 5) Возрастные отклонения

13. Что может быть причиной врожденных энзимопатий?

- 1) Погрешности питания
- 2) Патологические мутации структурного гена
- 3) Нейтральные мутации регуляторного гена
- 4) Нарушения энергетического обмена
- 5) Все перечисленное

14. Чем объяснить склонность к кетозу у детей в возрасте 2 -10 лет?

- 1) Сверхобразованием кетоновых тел за счет более интенсивного окисления липидов

- 2) Повышенным распадом в тканях кетогенных аминокислот
- 3) Ослабленным окислением кетоновых тел в мышцах
- 4) Алиментарной недостаточностью витаминов
- 5) Нарушением процессов обезвреживания кетоновых тел в печени

15. У грудных детей в кишечнике преобладают процессы

- 1) Гниения
- 2) Брожения
- 3) Гидролиза
- 4) Биосинтетические процессы

16. Какие пищевые продукты обеспечивают основное покрытие энергозатрат у грудного ребенка?

- 1) Белки
- 2) Углеводы
- 3) Липиды
- 4) Минеральные соли
- 5) Витамины

17. Какой азотистый баланс характерен для детей?

- 1) Положительный
- 2) Отрицательный
- 3) Нулевой
- 4) Зависит от пищевого рациона

18. От каких факторов зависит степень ретенции пищевого азота в организме ребенка?

- 1) От содержания в организме жирорастворимых витаминов
- 2) От возраста ребенка
- 3) От интенсивности роста ребенка
- 4) Это постоянная величина на протяжении жизни
- 5) От эмоционального состояния

19. Какие аминокислоты из перечисленных являются незаменимыми для детей 1-го года жизни?

- 1) Аланин, триптофан, глицин
- 2) Серин, гистидин, валин
- 3) Метионин, цистеин, лейцин
- 4) Фенилаланин, триптофан, пролин

5) Глицин, тирозин, гистидин

20. Какие симптомы развиваются при недостаточности белка в пище?

- 1) Задержка роста, снижение массы тела
- 2) Гепатомегалия, отечный синдром
- 3) Гипергликемия
- 4) Нарушения фосфорно-кальциевого обмена
- 5) Снижение интеллектуального индекса

21. Какое утверждение неверно?

- 1) Белки являются незаменимым фактором питания
- 2) В состав белка входят только незаменимые аминокислоты
- 3) Белки состоят как из заменимых, так и незаменимых аминокислот
- 4) Синтез белков в организме невозможен

22. Что может быть причиной вторичных энзимопатий?

- 1) Погрешности питания
- 2) Патологические мутации структурного гена
- 3) Нейтральные мутации регуляторного гена
- 4) Нарушения энергетического обмена
- 5) Гормональные нарушения

23. Причина возникновения квашиоркора у детей?

- 1) Неполноценное или недостаточное белковое питание
- 2) Врожденный дефект клеточных катепсинов
- 3) Недостаток витамина Д в пище
- 4) Избыток в пищевом рационе белков животного происхождения
- 5) Нарушение гормональной регуляции обмена белков

24. Что служит причиной кишечного инфантилизма (целиакии)?

- 1) Недостаток витаминов группы В
- 2) Дефект фермента глиаминаминопептидазы
- 3) Дефект фермента лактазы
- 4) Дефект любого фермента, участвующего в расщеплении белков

25. Нарушение обмена фенилаланина приводит к

- 1) Гипергликемии

- 2) Подагре
 - 3) Фенилкетонурии
 - 4) Кетонурии
26. Какой из метаболитов является токсичным для головного мозга?
- 1) Пируват
 - 2) Параоксифенилпируват
 - 3) Фенилпируват
 - 4) Серотонин
 - 5) Глицин
27. Альбинизм является следствием нарушения обмена какой аминокислоты?
- 1) Фенилаланина
 - 2) Метионина
 - 3) Лизин
 - 4) Тирозина
 - 5) Триптофана
28. Какие симптомы алкаптонурии характерны для детей старшего школьного возраста
- 1) Слабоумие
 - 2) Светобоязнь
 - 3) Темная окраска мочи
 - 4) Охроноз (пигментация соединительной ткани и хрящей)
 - 5) Дерматиты
29. При фенилкетонурии необходимо перевести ребенка на диету с резким ограничением
- 1) Фенилаланина
 - 2) Тирозина
 - 3) Витаминов группы В
 - 4) Углеводов
 - 5) Липидов
30. Причинами гипераммониемии у подростков могут быть
- 1) Недостаток белков в пище
 - 2) Генетический дефект ферментов орнитинового цикла
 - 3) Избыток вазопрессина
 - 4) Поражение печени при гепатите

5) Билирубинурия

31. Подагра наблюдается у детей при нарушении

- 1) Распада пуриновых мононуклеотидов
- 2) Синтеза пиримидиновых мононуклеотидов
- 3) Распада пиримидиновых мононуклеотидов
- 4) Синтеза гликогена
- 5) Гликонеогенеза

32. Алкаптонурия является следствием нарушения:

- 1) Фенилаланина
- 2) Метионина
- 3) Гидрофобных аминокислот
- 4) Тирозина
- 5) Триптофана

33. Болезнь Хартнупа является следствием нарушения обмена:

- 1) Гидрофобных аминокислот
- 2) Метионина
- 3) Триптофана
- 4) Тирозина
- 5) Пролина

34. Каково содержание общего белка в сыворотке крови новорожденных детей?

- 1) 64 – 83 г/л
- 2) 47 – 65 г/л
- 3) 20 – 40 г/л
- 4) 80 – 120 г/л
- 5) 50 – 70 г/л

35. Почему в ходе онтогенеза идет последовательная смена форм гемоглобина

Нв Р → Нв F → Нв А ?

- 1) Вследствие дифференциальной активности генов
- 2) За счет изменения парциального давления кислорода
- 3) Вследствие клеточной дифференцировки
- 4) За счет изменения скорости биосинтеза белка
- 5) Вследствие индивидуальных особенностей организма

36. Гипопротеинемия возникает при
- 1) Голодании
 - 2) Заболеваниях печени
 - 3) Нарушении всасывания белков
 - 4) Сгущении крови
 - 5) Кровопотери
37. Аминотрансферазы катализируют реакции
- 1) Деаминарования аминокислот
 - 2) Синтеза незаменимых аминокислот
 - 3) Трансмембранного переноса аминокислот
 - 4) Синтеза заменимых аминокислот
 - 5) Переноса аминокрупп
38. Конечными продуктами катаболизма пуриновых оснований является
- 1) Мочевина
 - 2) Мочевая кислота
 - 3) аммиак
 - 4) β -аланин
39. Оротацидурия наблюдается у детей при нарушении обмена
- 1) Пуриновых мононуклеотидов
 - 2) Пиримидиновых мононуклеотидов
 - 3) Нарушениях распада гема
 - 4) Нарушениях распада липидов
40. В состав остаточного азота крови входят
- 1) Мочевая кислота, креатинин, мочевины
 - 2) Альбумины, мочевины, аминокислоты
 - 3) Индикан, аминокислоты, аммиак
 - 4) Билирубин, мочевины, белки крови
41. Нормальное содержание мочевины в крови детей грудного возраста
- 1) До 7,0 ммоль/л
 - 2) До 8,0 ммоль/л
 - 3) До 10,0 ммоль/л
 - 4) До 12,0 ммоль/л

42. Чем определяется биологическая ценность липидов?
- 1) Содержанием короткоцепочных жирных кислот
 - 2) Содержанием полиненасыщенных жирных кислот
 - 3) Способностью перевариваться в пищеварительном канале
 - 4) Степенью эмульгированности
 - 5) Всем перечисленным
43. Какие утверждения, характеризующие химический состав (в%) триацилглицеролов новорожденных, верны?
- 1) Больше, чем у взрослых, пальмитиновой кислоты
 - 2) Меньше, чем у взрослых, олеиновой кислоты
 - 3) Больше, чем у взрослых, олеиновой кислоты
 - 4) Химический состав триглицеридов с возрастом не изменяется
 - 5) Отсутствуют полиненасыщенные жирные кислоты
44. Какие утверждения, характеризующее процесс переваривания липидов детей грудного возраста, верны?
- 1) У ребенка до 30% липидов перевариваются в желудке
 - 2) Процесс переваривания в этом возрасте идет только в кишечнике
 - 3) Жиры молока находятся в эмульгированном виде
 - 4) На жиры молока в желудке действуют лингвальная и желудочная липазы
45. Основное назначение бурой жировой ткани?
- 1) Теплопродукция и поддержание теплового баланса за счет разобщения процессов окисления и фосфорилирования
 - 2) Механическая защита органов и тканей
 - 3) Синтез полезной энергии в форме АТФ
 - 4) Резервирование жирорастворимых витаминов
46. Какие утверждения для бурой жировой ткани верны?
- 1) Ткань с интенсивным анаэробным метаболизмом
 - 2) В составе митохондрий этой ткани имеется белок термогенин
 - 3) Место выработки основного количества АТФ
 - 4) Энергия окисления в основном превращается в тепло
 - 5) Ткань, выполняющая терморегуляторную функцию
47. Какой липолитический фермент обеспечивает основное переваривание

нейтрального жира пищи у детей старшего школьного возраста?

- 1) Лингвальная липаза
- 2) Панкреатическая липаза
- 3) Лизофосфолипаза
- 4) Липопротеинлипаза
- 5) Триглицеридлипаза

48. Какие формы всасывания существуют для липидов?

- 1) Эмульсия
- 2) ЛПВП
- 3) Ресинтез триглицеридов
- 4) Мицелла
- 5) Пиноцитоз

49. К стеаторее у детей старшего школьного возраста может привести недостаток

- 1) Панкреатической липазы
- 2) Желчных кислот
- 3) Билирубина
- 4) Протеолитических ферментов
- 5) Лингвальной липазы

50. Какие выражения неверны?

- 1) Ожирение не встречается в детском возрасте
- 2) Ожирение – это только транзиторное состояние периода новорожденности
- 3) Ожирение характеризуется увеличением количества адипоцитов
- 4) Для ожирения характерно избыточное накопление жира в адипоцитах
- 5) При ожирении откладывается в основном нейтральный жир в адипоцитах

51. Какая из приведенных жирных кислот не синтезируется в организме и должна поступать с пищей?

- 1) Пальмитиновая
- 2) Олеиновая
- 3) Стеариновая
- 4) Линолевая
- 5) Лауриновая

52. Триглицериды в крови транспортируются

- 1) В свободном виде
- 2) В форме липопротеинов
- 3) В виде мицелл
- 4) Под коллоидной защитой альбуминов
- 5) В форме эмульсии

53. Какие из ниже перечисленных соединений транспортируют свободные жирные кислоты из кишечника к периферическим тканям?

- 1) Мицеллы
- 2) Хиломикроны
- 3) Липопротеины очень низкой плотности
- 4) Липопротеины низкой плотности
- 5) Альбумины

54. Какая ткань у новорожденных выполняет терморегуляторную функцию?

- 1) Мышечная
- 2) Бурая жировая
- 3) Нервная
- 4) Белая жировая
- 5) Костная

55. Какой белок разобщает окислительное фосфорилирование и тканевое дыхание в бурой жировой ткани?

- 1) Родопсин
- 2) Гемоглобин
- 3) Миоглобин
- 4) Термогенин
- 5) Коллаген

56. Какова биологическая роль липопротеинов в организме?

- 1) Являются резервными белками
- 2) Выполняют сократительную функцию
- 3) Служат для транспорта липидов в организме
- 4) Являются источником энергии

57. Отличительные особенности липидограммы плазмы крови детей

- 1) Чем моложе ребенок, тем ниже концентрация общих липидов
- 2) Чем моложе ребенок, тем выше концентрация общих липидов

- 3) С возрастом содержание холестерина в плазме крови растет
- 4) С возрастом содержание холестерина в плазме падает
- 5) Липидограмма ребенка не отличается от липидограммы взрослого

58. Интегральным показателем, отражающим состояние липидного обмена у детей, является

- 1) Уровень общих липидов в плазме крови
- 2) Характер липидограммы
- 3) Содержание общего холестерина в плазме крови
- 4) Наличие транспортных форм липидов
- 5) Содержание незатерифицированных жирных кислот

59. Основная транспортная форма липидов у новорожденных

- 1) Хиломикроны
- 2) Липопротеины очень низкой плотности
- 3) Липопротеины низкой плотности
- 4) Липопротеины высокой плотности
- 5) Коллоидная защита альбуминами

60. Содержание липидов в плазме крови у новорожденных

- 1) 6,0 – 8,0 г/л
- 2) 4,0 – 6,0 г/л
- 3) 0,8 -1,2 г/л
- 4) 10 - 12 г/л
- 5) до 180 мг/л

61. Образование избыточного количества ацетил-КоА и его неполная утилизация в процессе окисления опасно по следующей причине

- 1) Нарушается обмен витаминов
- 2) Может резко возрасти количество кетоновых тел
- 3) Увеличивается синтез желчных кислот
- 4) Нарушается всасывание жиров в желудочно-кишечном тракте
- 5) Сокращаются запасы гликогена в печени

62. К кетоновым (ацетоновым) телам относится

- 1) Ацетоацетил-КоА
- 2) Ацетоацетат
- 3) Бутират

- 4) Сукцинат
- 5) Ацетат

63. Какие причины вызывают наследственные нарушения обмена липопротеинов у детей – дислипидопроteinемии

- 1) Дефект липопротеинлипазы, утилизирующей хиломикроны
- 2) Избыток липидов в пище
- 3) Генетический дефект рецепторов к липопротеинам
- 4) Избыток углеводов в пище
- 5) Гиповитаминоз С

64. Сфинголипидозы – это

- 1) Наследственные нарушения обмена сфинголипидов
- 2) Заболевания, возникающие при нарушении липидного питания
- 3) Дефекты ферментных систем синтеза сфинголипидов
- 4) Заболевания, не встречающиеся в детском возрасте
- 5) Дефекты ферментных систем катаболизма сфинголипидов

65. Для сфинголипидозов характерно

- 1) Тяжесть течения определяется глубиной дефектного фермента
- 2) Тяжесть течения зависит от количества пищевых жиров
- 3) Отсутствие эффективных методов лечения
- 4) Накопление сфинголипидов в нервной ткани
- 5) Накопление сфинголипидов в паренхиматозных тканях

66. Наследственный дефицит какой лизосомальной гидролазы обуславливает проявление симптомов болезни Фарбера

- 1) Сульфатазы
- 2) α - галактидазы
- 3) церамидазы
- 4) сфингомиелиназы
- 5) ганглиозидазы

67. К сфинголипидозам относят заболевания

- 1) Болезнь Фабри
- 2) Болезнь Гоше
- 3) Болезнь Хартнупа
- 4) Болезнь Нимана-Пика

68. Причины возникновения респираторного дистресс-синдрома у новорожденных детей

- 1) Преждевременные роды
- 2) Недостаточное образование сурфактанта
- 3) Врожденные нарушения обмена углеводов
- 4) Нарушение обмена ганглиозидов
- 5) Нарушение синтеза лецитинов в пневмоцитах

69. Эндогенные причины развития ожирения у детей

- 1) Поражение слизистой тонкого кишечника
- 2) Врожденный дефект «гена ожирения»
- 3) Нарушение синтеза белка лептина в адипоцитах
- 4) Гиперхолестеринемия
- 5) Нарушение функции почек

70. Причины развития дислипотеинемии у детей

- 1) Генетический дефект панкреатической липазы
- 2) Наследственный дефект липопротеинлипазы
- 3) Избыток жиров в пище
- 4) Разбалансированное питание
- 5) Гипохолестеринемия

71. Особенности переваривания и всасывания углеводов у грудных детей являются

- 1) Ниже потребность в углеводах пищи на кг массы тела ребенка
- 2) Возможность ограниченного всасывания дисахаридов в кровь вследствие повышенной проницаемости мембраны энтероцита
- 3) Присутствие в молоке матери лактазы, что облегчает переваривание лактозы в кишечнике ребенка
- 4) Повышенные процессы брожения в кишечнике вследствие не достаточного бактерицидного действия желудочного сока
- 5) Высокая активность амилазы к моменту рождения ребенка

72. При гидролизе лактозы образуются моносахариды

- 1) Два остатка α -глюкозы
- 2) α -глюкоза и β -галактоза
- 3) β -глюкоза и β -фруктоза
- 4) β -глюкоза и β -манноза

73. Какие утверждения верны?

- 1) У новорожденного ребенка преобладает анаэробный путь окисления глюкозы в тканях
- 2) У грудного ребенка более высокие запасы гликогена в печени
- 3) Ферментативные системы анаэробного гликолиза более активны на первом году жизни
- 4) У новорожденного ребенка преобладает аэробное окисление глюкозы
- 5) На первом году жизни большой процент энергозатрат покрывается за счет окисления углеводов

74. Где локализуется дыхательная цепь?

- 1) В цитоплазме
- 2) В ядре
- 3) В наружной мембране митохондрий
- 4) Во внутренней мембране митохондрий
- 5) В матриксе митохондрий

75. Уровень глюкозы в крови не регулируют

- 1) Паратгормон
- 2) Инсулин
- 3) Адреналин
- 4) Альдостерон
- 5) Кортизол

76. Основной путь катаболизма глюкозы в пренатальном периоде развития

- 1) Пентозофосфатный путь
- 2) Гликогеногенез
- 3) Анаэробный гликолиз
- 4) Аэробный дихотомический распад
- 5) Гликогеногенез

77. Основное назначение пентозофосфатного пути

- 1) Окисление глюкозы
- 2) Образование НАДФН, синтез пентозофосфатов
- 3) Снабжение субстратами для гликогеногенеза
- 4) Обеспечение ацетил-SКоА для биосинтеза жирных кислот
- 5) Образование лактата

78. Основное назначение аэробного дихотомического пути катаболизма глюкозы

- 1) Окисление глюкозы
- 2) Образование НАДФН, синтез пентозофосфатов
- 3) Снабжение субстратами для глюконеогенеза
- 4) Обеспечение ацетил-КоА для биосинтеза жирных кислот
- 5) Образование лактата

79. Какое утверждение верно?

- 1) Глюкоза относится к незаменимым факторам питания
- 2) В организме возможен синтез глюкозы из липидов и аминокислот
- 3) Окисление глюкозы в тканях идет только с выделением тепла
- 4) Глюкоза может окисляться как аэробно, так и анаэробно
- 5) анаэробное окисление глюкозы более выгодно, чем аэробное

80. Уровень глюкозы в крови в норме у грудных детей

- 1) 3,3 – 5,5 ммоль/л
- 2) 3,0 – 5,0 ммоль/л
- 3) 2,8 – 4,4 ммоль/л
- 4) 2,3 – 3,9 ммоль/л
- 5) 1,7 – 3,9 ммоль/л

81. Особенности гликемической кривой детей первого года жизни

- 1) Исходный уровень глюкозы у ребенка ниже, чем у взрослого
- 2) Гипергликемическая фаза достигает более высоких цифр
- 3) Гипергликемическая фаза не достигает высоких цифр
- 4) Гипогликемическая фаза резко выражена
- 5) Гипогликемическая фаза практически отсутствует

82. К гомополисахаридам относятся:

- 1) Гепарин
- 2) Мальтоза
- 3) Крахмал
- 4) Гликоген
- 5) Гиалуроновая кислота

83. Какие пути катаболизма являются общими

- 1) Гидролитическое расщепление в кишечнике
- 2) Апотомический путь окисления глюкозы
- 3) Цикл трикарбоновых кислот

4) Гликонеогенез

5) Окислительное декарбоксилирование пирувата

84. Какие коферменты не входят в состав пируватдегидрогеназного комплекса

1) ТПФ

2) ТГФК

3) Липоевая кислота

4) НАД

5) Биотин-кофермент

85. Какие нарушения обмена углеводов относятся к наследственным болезням накопления

1) Сахарный диабет

2) Мукополисахаридозы

3) Агликогенозы

4) Гликогенозы

5) Мальабсорбция

86. Какое выражение неверно?

1) Мальабсорбция – синдром нарушения переваривания и всасывания пищевых веществ в тонком кишечнике

2) Мальабсорбция – синдром нарушения переваривания и всасывания пищевых веществ в пищеварительном канале

3) Мальабсорбция может быть как наследственной, так и приобретенной

4) Наследственная мальабсорбция – генетический дефект дисахаридаз кишечника

5) Наследственная мальабсорбция – генетический дефект протеолитических ферментов

87. Недостаточность какого фермента у детей вызывает непереносимость лактозы?

1) Гексокиназы

2) Альдолазы

3) Лактазы

4) Лактатдегидрогеназы

5) Мальтазы

88. При недостаточности какого фермента накапливается крахмалоподобный гликоген в тканях (одна из форм гликогеноза)?

- 1) Гликогенсинтетазы
- 2) Амилазы
- 3) Фосфорилазы
- 4) Мальтазы
- 5) Гексокиназы

89. Укажите, дефицит какого фермента приводит к развитию галактоземии

- 1) Фосфатазы
- 2) Глюкомутазы
- 3) Триозофосфатизомеразы
- 4) Галактозо-1 -фосфатуридилтрансферазы
- 5) Галактокиназы

90. Что служит причиной галактоземии?

- 1) Избыточное поступление галактозы с пищей
- 2) Нарушение выведение галактозы почками
- 3) Генетический дефект фермента уридилтрансферазы
- 4) Недостаточное поступление галактозы с пищей
- 5) Нарушение превращения галактозы в глюкозу

91. При галактоземии рекомендуется диета с низким содержанием

- 1) Белка
- 2) Молочного сахара
- 3) Холестерина
- 4) Липидов
- 5) Сахарозы

92. Дефицит какого фермента приводит к эссенциальной фруктозурии?

- 1) Фруктокиназы, превращающей фруктозу во фруктозо-1- фосфат
- 2) Гексокиназы
- 3) Лактатдегидрогеназы
- 4) Альдолазы
- 5) Пируваткиназа

93. Дефицит какого фермента приводит к наследственному заболеванию врожденной непереносимости фруктозы?

- 1) Фруктокиназы
- 2) Фруктозо-1-фосфатальдолазы
- 3) Печеночной фосфатазы
- 4) Лактазы
- 5) Гексокиназы

94. Причина врожденной непереносимости фруктозы?

- 1) Воздействие конкурентных ингибиторов
- 2) Действие неконкурентных ингибиторов
- 3) Врожденный дефект фермента фруктозо-1-фосфатальдолазы
- 4) Дефект фермента гексокиназы
- 5) Неферментативное нарушение

95. Причиной наследственной непереносимости дисахаридов является:

- 1) Нарушение всасывания углеводов в кишечнике
- 2) Избыток дисахаридов в пищевом рационе
- 3) Дефект ферментных систем окисления углеводов
- 4) Гипоинсулинизм
- 5) Генетический дефект кишечных дисахаридаз

96. Гликогеноз – это

- 1) Врожденная энзимопатия углеводного обмена
- 2) Избыточное накопление гликогена в органах и тканях
- 3) Преобладание процессов распада гликогена над синтезом
- 4) Следствие стабильной гипогликемии

97. Агликогеноз -это

- 1) Врожденная энзимопатия углеводного обмена
- 2) Избыточное накопление гликогена в органах и тканях
- 3) Нарушение ферментных систем синтеза гликогена
- 4) Следствие стабильной гипогликемии

98. Наследственный дефицит какого фермента обуславливает проявления симптомов гликогеноза Гирке?

- 1) Галактозо- 1-фосфатуридинтрансферазы
- 2) Фосфофруктокиназы
- 3) Фруктозо-1,6-фосфатальдолазы
- 4) Глюкозо-6-фосфатазы
- 5) Лактазы

99. Мукополисахаридозы – это

- 1) Нарушение обмена гликозаминогликанов
- 2) Ибыточный синтез гликогена
- 3) Врожденные дефекты специфических лизосомных гидролаз
- 4) Накопление в лизосомах промежуточных продуктов гидролиза гликозаминогликанов
- 5) Нарушение обмена дисахаридов

100. Какие утверждения неверны?

- 1) Водный обмен у детей протекает интенсивней, чем у взрослых
- 2) Водный обмен у детей протекает так же, как у взрослых
- 3) Потребность в воде зависит от возраста
- 4) Распределение жидкости по водно-электродитным пространствам не зависит от возраста
- 5) Распределение жидкости по водно-электродитным пространствам изменяется с возрастом

101. Какие утверждения, характеризующие водно-солевой обмен у детей грудного возраста, не верны?

- 1) Потребность в минеральных веществах не зависит от возраста
- 2) Иное соотношение внутриклеточной и внеклеточной воды
- 3) Потребность в воде не зависит от возраста
- 4) Суточная норма в воде на кг массы тела выше, чем у взрослых
- 5) Потребность в минеральных веществах и воде зависит от возраста

102. Основной катион внеклеточного пространства

- 1) Фосфор
- 2) Кальций
- 3) Хлор
- 4) Натрий

103. К особенностям фосфорно-кальциевого обмена у детей относятся

- 1) Более низкая потребность в фосфоре и кальции на кг массы
- 2) Более высокая потребность в фосфоре и кальции на кг массы
- 3) Костная ткань не служит депо кальция
- 4) Более часто развивается алиментарный гиповитаминоз Д

5) Часто развивается гипервитаминоз Д

104. Как распределяется жидкость (в %) по водно-электролитным пространствам у новорожденных?

- 1) Внеклеточная вода – 40%, внутриклеточная – 30%
- 2) Внеклеточная вода – 10%, внутриклеточная – 30%
- 3) Внеклеточная вода – 20%, внутриклеточная – 20%
- 4) Внеклеточная вода – 80%, внутриклеточная – 60%

105. Наибольшее количество воды (в % от массы тела) содержатся в организме

- 1) Взрослого мужчины (35-45 лет)
- 2) Новорожденного
- 3) Подростка 14 лет
- 4) Пожилого человека (75-85 лет)

106. Какие причины обеспечивают особенности протекания водного обмена у детей раннего возраста?

- 1) Усиленный рост ребенка
- 2) Больше количество принимаемой пищи на кг массы тела
- 3) Транзиторные состояния
- 4) Наследственные факторы

107. К минорным компонентам пищи относят

- 1) Белки
- 2) Витамины
- 3) Углеводы
- 4) Минеральные вещества

108. Какую роль в организме детей выполняют минеральные вещества?

- 1) Поддерживают гомеостаз
- 2) Выполняют трофическую функцию
- 3) Источник энергии
- 4) Обеспечивают нормальную проницаемость клеточных мембран

109. Какую роль в организме детей и взрослых не могут выполнять минеральные вещества?

- 1) Поддерживать кислотно - основное состояние
- 2) Выполнять защитную функцию
- 3) Выполнять энергетическую функцию
- 4) Принимать участие в биокатализе

110. Содержание кальция в крови у подростков в норме

- 1) 3,0 – 5,0 ммоль/л
- 2) 1,25 – 3,0 ммоль/л
- 3) 2,25 – 2,75 ммоль/л
- 4) 2,3 – 3,9 ммоль/л
- 5) 1,75 – 3,25 ммоль/л

111. Какое нарушение обмена железа характеризуется избыточным его накоплением в тканях?

- 1) Гемолитическая анемия
- 2) Железодефицитная анемия
- 3) Порфирия
- 4) Идиопатический гемохроматоз
- 5) Гемолитическая желтуха

112. Железо входит в состав

- 1) Гемоглобина
- 2) Миоглобина
- 3) Химотрипсина
- 4) Цитохромов
- 5) Оксидаз

113. Порфирии возникают при

- 1) Нарушении процессов распада гема
- 2) Нарушении процессов обезвреживания билирубина
- 3) Нарушении процессов синтеза гема
- 4) Нарушении выведения продуктов обезвреживания билирубина
- 5) Железодефицитных состояниях

114. Каков порядок синтеза различных форм гемоглобина в онтогенезе?

- 1) Hb P, Hb A, Hb F
- 2) Hb F, Hb A, Hb P
- 3) Hb P, Hb F, Hb A
- 4) Hb A, Hb F, Hb P

115. Причиной физиологической желтухи новорожденных служит:

- 1) Генетических дефект ферментных систем обезвреживания билирубина печенью

2) Повышенный распад эритроцитов в первые дни после рождения ребенка

3) Резус-несовместимость крови матери и плода

4) Низкая активность фермента печени, обезвреживающего билирубин

5) Механические нарушения оттока желчи

116. В составе желчи у новорожденных детей билирубин секретируется в кишечник в виде

1) Свободного билирубина

2) Непрямого билирубина

3) Билирубиндиглюкуронида

4) Билирубинмоноглюкуронида

117. Обезвреживание билирубина в печени происходит при участии фермента

1) Билирубинредуктазы

2) сульфотрансферазы

3) УДФ-глюкуронилтрансферазы

4) Цитохрома Р-450

5) Моноксигеназы

118. Содержание билирубина в крови в норме у новорожденных детей

1) 23 – 90 мкмоль/л

2) 3,4 - 17,1 мкмоль/л

3) 1,7 - 20,5 мкмоль/л

4) 5,7 - 40,5 мкмоль/л

5) 34 - 87 мкмоль/л

119. Основная функция гормонов в организме

1) Каталитическая

2) Регуляторная

3) Защитная

4) Транспортная

5) Структурная

120. Гормоны передней доли гипофиза регулируют

1) Выработку гормонов периферических эндокринных желез

2) Ингибирование секреции рилизинг-факторов

3) Выработку статинов гипоталамуса

4) Синтез паратгормона

121. Гиперфункция соматотропного гормона в детском возрасте проявляется заболеванием

- 1) Гипофизарный нанизм
- 2) Гигантизм
- 3) Акромегалия
- 4) Кретинизм
- 5) Мекседема

122. В состав какого гормона входит иод?

- 1) Инсулин
- 2) Тироксин
- 3) Паратгормон
- 4) Адреналин

123. В щитовидной железе синтезируются

- 1) Инсулин
- 2) Кальцитонин
- 3) Тироксин
- 4) Глюкагон
- 5) Трийодтиронин

124. К эйкозаноидам не относится

- 1) Простагландины
- 2) Лейкотриены
- 3) Альдостерон
- 4) Простациклины
- 5) Тромбоксаны

125. Гипотериоз – это заболевание, связанное с недостаточной продукцией гормонов

- 1) Поджелудочной железы
- 2) Паращитовидной железы
- 3) Аденогипофиза
- 4) Щитовидной железы

126. Что не служит причиной возникновения кретинизма?

- 1) Недостаток иода в пище
- 2) Неполюноценное белковое питание
- 3) Врожденная гипофункция щитовидной железы
- 4) Гиперфункция щитовидной железы
- 5) Гипофункция половых желез

127. Инсулин представляет собой

- 1) Гликопептид
- 2) Производное аминокислоты тирозина
- 3) Производное ненасыщенных жирных кислот
- 4) Белок
- 5) Стероид

128. Основными биохимическими симптомами сахарного диабета являются

- 1) Гипергликемия
- 2) Гипогликемия
- 3) Кетонемия и кетонурия
- 4) Полиурия
- 5) Гематурия

129. Особенности проявления сахарного диабета у детей

- 1) Более тяжелое, лабильное течение
- 2) Рано возникают острые осложнения
- 3) Рано развиваются дерматиты
- 4) Всегда применяется инсулинотерапия
- 5) Развивается гемералопия

130. Хронические осложнения сахарного диабета у детей

- 1) Изменения со стороны костной системы
- 2) Локальный альбинизм
- 3) Ретинопатия
- 4) Мегалобластная анемия
- 5) Нефропатия

131. Гормоны коры надпочечников по своей химической природе являются

- 1) Стероидами
- 2) Белками
- 3) Пептидами
- 4) Производными аминокислот

132. Какие гормоны регулируют половое развитие?

- 1) Кортизол
- 2) Адреналин
- 3) Эстрадиол
- 4) Тестостерон
- 5) Вазопрессин

133. Причина возникновения синдрома Кушинга

- 1) Недостаток выработки инсулина
- 2) Гиперпродукция кортизола
- 3) Нарушение функции половых желез
- 4) Дефект иммунной системы
- 5) Гиперпродукция тироксина

134. Какое утверждение для витаминов является верным?

- 1) Являются пластическим материалом
- 2) Входят в состав ферментов в виде коферментов
- 3) Являются источником энергии
- 4) Выполняют регуляторную функцию

135. Какие витамины относятся к жирорастворимым?

- 1) Ретинол
- 2) Аскорбиновая кислота
- 3) Рибофлавин
- 4) Витамины группы К

136. Какие витамины не относятся к водорастворимым?

- 1) Витамин С
- 2) Витамин В₂
- 3) Витамин Д
- 4) Ретинол

137. Какое утверждение, обозначающее три названия витамина, верно?

- 1) В₁, тиамин, антиневритный
- 2) А, антиксерофтальмический, ниацин
- 3) Д₃, витамин роста, антидерматитный
- 4) РР, В₅, антипеллагрический

138. В состав кофермента пируватдекарбоксилазы входит витамин

- 1) В₂(рибофлавин)
- 2) С (аскорбиновая кислота)
- 3) А (ретинол)
- 4) В₁(тиамин)

139. Что служит причиной некротизирующей энцефаломиелопатии (болезни Лея)?

- 1) Избыток углеводов в пище
- 2) Недостаток витамина В₁ в пище
- 3) Генетический дефект фермента, превращающего витамин В₁ в ТПФ
- 4) Нарушение процессов окислительного декарбоксилирования α-кетокислот
- 5) Нарушение анаэробного окисления глюкозы

140. Пеллагру вызывает дефицит в организме витамина

- 1) Ретинола
- 2) Холекальциферола
- 3) Пиридоксина
- 4) Никотиамида

141. Повышение проницаемости и хрупкости сосудов возникают при недостаточности витамина

- 1) Рибофлавина
- 2) Цианокобаламина
- 3) Аскорбиновой кислоты
- 4) Ретинола
- 5) Пантотеновой кислоты

142. Витамин-Д- резистентный рахит – это

- 1) Нарушение всасывания витамина Д в кишечнике
- 2) Алиментарная недостаточность витамина Д
- 3) Генетический дефект печеночных или почечных гидроксилаз витамина Д
- 4) Дефект клеточных рецепторов к 1,25 диоксикальциферолу
- 5) Недостаток кальция в пище

143. Антигеморрагическим действием обладает витамин

- 1) Аскорбиновая кислота

2) Токоферол

3) Тиамин

4) Филлохинон

5) Биотин

144. Антианемическими являются:

1) Рибофлавин

2) Фолиевая кислота

3) Пантотеновая кислота

4) Витамин В₁₂

145. Авитаминоз – это заболевание, причиной которого является

1) Переизбыток жирорастворимых витаминов

2) Недостаток витамина

3) Отсутствие витамина

4) Нормальное содержание витамина

146. При недостатке витамина К развивается:

1) Геморрагии (кровотечения)

2) Цинга

3) Пеллагра

4) Себорея

147. Как проявляется недостаток витамина А?

1) Поражением стенок сосудов

2) Нарушением сумеречного зрения

3) Поражением слизистых оболочек

4) Поражением нервной системы

5) нарушением фосфорно-кальциевого обмена

148. Какое утверждение для водорастворимых витаминов является верным?

1) Являются пластическим материалом

2) Входят в состав ферментов в виде коферментов

3) Являются источником энергии

4) Выполняют регуляторную функцию

5) Являются структурным компонентом клеточных мембран

149. Антидерматитными являются:

1) Витамин С

- 2) Пантотеновая кислота
- 3) Витамин В₆
 - 4) Токоферол
 - 5) Ретинол

150. Какое утверждение для жирорастворимых витаминов является верным?

- 1) Нерастворимы в воде
- 2) Всасываются легко при наличии желчных кислот
 - 3) Могут частично синтезироваться у грудных детей
 - 4) Выполняют регуляторную функцию

ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

- | | | | |
|--------------|-------------|-------------|-----------------|
| 1. 1, 4 | 38. 2 | 75. 1,4 | 112. 1, 2, 4 |
| 2. 1, 2, 3,4 | 39. 2 | 76. 3 | 113. 3 |
| 3. 2, 3, 5 | 40. 1, 3 | 77. 2 | 114. 3 |
| 4. 1, 3 | 41. 1 | 78. 1, 4 | 115. 2, 4 |
| 5. 1,3,5 | 42. 2 | 79. 2, 4 | 116. 4 |
| 6. 1, 3, 4 | 43. 1, 2 | 80. 4 | 117. 3 |
| 7. 2, 4 | 44. 1, 3, 4 | 81. 1, 3, 5 | 118. 1 |
| 8. 1, 3 | 45. 1 | 82. 3, 4 | 119. 2 |
| 9. 1,2,3,4 | 46. 2, 4, 5 | 83. 3, 5 | 120. 1 |
| 10. 1, 4 | 47. 2 | 84. 2, 5 | 121. 2 |
| 11. 4 | 48. 1, 3, 4 | 85. 2, 4 | 122. 2 |
| 12. 1, 2 | 49. 1, 2 | 86. 2, 5 | 123. 2, 5 |
| 13. 2 | 50. 1,2 | 87. 3 | 124. 3 |
| 14. 1, 2,3 | 51. 4 | 88. 3 | 125. 4 |
| 15. 2 | 52. 2 | 89. 4 | 126. 1, 2, 4, 5 |
| 16. 3 | 53. 5 | 90. 3 | 127. 4 |
| 17. 1 | 54. 2 | 91. 2 | 128. 1, 3, 4 |
| 18. 2, 3 | 55. 4 | 92. 1 | 129. 1, 2, 4 |
| 19. 3 | 56. 3 | 93. 2 | 130. 3, 5 |
| 20. 1, 2, 5 | 57. 1, 3 | 94. 3 | 131. 1 |
| 21. 2, 4 | 58. 1,2 | 95. 5 | 132. 3, 4 |
| 22. 1, 5 | 59. 4 | 96. 1, 2 | 133. 2 |

23. 1	60. 2	97. 1, 3	134. 2
24. 261. 2		98. 4	135. 1, 4
25. 3	62. 2	99. 1, 3, 4	136. 3, 4
26. 3		63. 1, 3	100. 2, 4
27. 4		64. 1, 5	101. 1, 3
28. 3, 4		65. 1, 3, 4, 5	102. 4
29. 1		66. 3	103. 2, 3, 5
30. 2		67. 1, 2, 4	104. 1
31. 1		68. 2, 5	105. 2
32. 4		69. 2, 3	106. 1, 2
33. 3		70. 2	107. 2, 4
34. 2		71. 2, 3, 4	108. 1, 4
35. 1, 3		72. 2	109. 2, 3
36. 1, 2, 3, 5		73. 1, 3	110. 3
37. 4, 5		74. 4	111. 4
			148. 2
		150. 1, 2	149. 2,

ЛИТЕРАТУРА

Основная литература:

1. Березов Т.Т., Коровкин Б.Ф. Биологическая химия. – М. : «Медицина», 2016. – 704 с.
2. Биохимия /под ред. Е.С. Северина. – М.: ГЕОТАР-МЕД, 2016. – 780с.
3. Клиническая биохимия / Под ред. член-корр. РАН В.А. Ткачука. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2006. – 506 с.
4. Николаев А.Я. Биологическая химия. – М.: МИА, 2007. – 568с.

Дополнительная литература:

1. Аметов А.С., Доскина Е.В. Акромегалия и гигантизм. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 152 с.
2. Баранов А.А., Щеплягина Л.А. Физиология роста и развития детей и подростков.- М., 2000.- 584 с.
3. Биохимия. Учебное пособие для студентов медицинских вузов под ред. засл. деят. науки РФ, проф Гильмияровой Ф.Н.. – Самара: Офорт, 2014 . – 340 с.
4. Зайчик А. Ш., Чурилов Л.П. Патохимия (эндокринно-метаболические нарушения). – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2007. – 768с.
5. Зезеров Е.Г. Биохимия общая, медицинская и фармакологическая (курс лекций). – М.: МИА, 2014. – 433с.
6. Камышников В.С. Справочник по клинико-биохимическим исследова-

ниями лабораторной диагностике. – М.: Медпресс-информ, 2004. – 911

7. Лифшиц В.М., Сидельникова В.И. Медицинские лабораторные анализы: Справочник. М., «Триада –Х», 2007. – 303с.

8. Нагиев Э.Р., Исмаилова Ф.Э. Пособие по возрастной биохимии/ Учебное пособие для студентов. – Махачкала: ИПЦ ДГМА, 2009. – 252 с.

ОГЛАВЛЕНИЕ	Стр.
Список сокращений	5
Введение	6
Биохимические особенности обмена веществ в детском возрасте	8
Особенности обмена веществ у детей	8
Нарушения процессов обмена веществ	10
Транзиторные (проходящие) состояния	13
Особенности обмена белков	15
Переваривание и всасывание белков	18
Метаболизм белков	19
Патология белкового обмена	23
Нарушения переваривания и всасывания	23
Наследственные нарушения обмена аминокислот	25
Нарушение конечных этапов метаболизма белков	29
Особенности углеводного обмена	30
Переваривание и всасывание углеводов	31
Метаболизм углеводов	32
Патология углеводного обмена	36
Нарушения переваривания и всасывания	36
Наследственные нарушения метаболизма углеводов	37
Особенности липидного обмена	41
Переваривание и всасывание липидов	43
Метаболизм липидов	44
Патология липидного обмена	47
Нарушения переваривания и всасывания	47
Метаболические нарушения обмена липидов	48
Особенности энергетического обмена	51
Особенности водно-электролитного обмена	54

Нарушения водно-электролитного обмена	60
Особенности пигментного обмена	64
Особенности эндокринной системы	71
Витамины	83
Водорастворимые	85
Жирорастворимые	92
Влияние пищевого рациона на метаболические процессы у детей	97
Основные биохимические показатели в педиатрии	104
Тестовые задания	107
Список литературы	137