

Обмен веществ и энергии

к.м.н., доцент С.В.Шибеева

- Один из наиболее сложных и специфических признаков живой материи – обмен веществ (ОВ) и энергии.
- Это совокупность процессов преобразования веществ и энергии в организме человека, а также обмен веществами и энергией между организмом и окружающей средой.
- Энергия расходуется на:
 - Основной обмен – минимум энергии, необходимый для поддержания жизни организма в состоянии полного покоя
 - Пластический обмен – на рост ребенка
 - Переваривание и всасывание пищевых продуктов
 - Деятельность мышечной системы

Возрастные особенности ОВ *

- **Внутриутробный период** – дифференцировка тканей, формирование органов и систем → пластический обмен ведущий.
- **Перинатальный период** – в первые дни низкий основной обмен, затем его доля растет. Преобладает пластический обмен, включаются и 2 других вида обмена.
- **Грудной период** – основной обмен преобладает над пластическим (в конце грудного периода он выше основного обмена взрослого более, чем в 2 раза).
- **Преддошкольный и дошкольный возраст** – стабилизация основного обмена, затем его интенсивность снижается, растет пластический обмен.
- **Период полового созревания** – в 16-17 лет основной обмен равен уровню взрослого.

Процессы обмена веществ *

- **Ассимиляция** (усвоение) питательных веществ.
- **Синтез** – анаболический процесс, требует энергии.
- **Диссимиляция** (расщепление) веществ – катаболический процесс → образование энергии.
- Нормальный метаболизм характеризуется балансом анаболизма и катаболизма.

Общие особенности ОВ детей*

- Во время роста **анаболические процессы преобладают** над катаболическими (максимально на 2-3 мес. жизни – максимальная прибавка в массе).
- В зависимости от возраста **меняется соотношение между приростом массы и дифференцировкой структур**:
 - Грудной возраст – рост массы
 - Преддошкольный – дифференцировка структур
 - Дошкольный – рост массы
 - Школьный – более совершенная дифференцировка структур.
- **Идет созревание обменных процессов и окончательное формирование органов.**
- ОВ регулируется эндокринной системой и ЦНС.

Причины нарушения ОВ

- **Внешние**

- Нарушение количества и качества питания
- Патогенные микроорганизмы и вирусы
- Инородные токсические вещества (тяжелые металлы, бактериальные токсины, угарный газ...).

- **Внутренние**

- Нарушение синтеза ферментов, гемоглобина, иммунных белков...

Обмен белков*

- **Функции белков :**
 - **Пластическая** – строительство и обновление тканей, образование незаменимых аминокислот
 - **Иммунологическая**
 - **Энергетическая** – при сгорании 1 г белка образуется 4 ккал энергии (10-15% от общего кол-ва ккал в сутки)
 - **Структурная** - входят в состав ферментов, антител, гормонов, гемоглобина...
 - **Входят в буферные системы** – поддержание рН крови, ликвора

Особенности обмена белков у детей*

- С возрастом повышается потребность в белках, их не могут заменить жиры и углеводы
- Опасно как снижение, так и повышение белка в пище.
- При перекорме белком у детей легко развиваются аминокацидемии → задержка НПР (+ риск онкопатологии и аутоиммунных заболеваний в дальнейшем)
- При белковом дефиците в первые 3 года жизни нарушения функций ЦНС могут остаться на будущее (заторможенность, замедленные реакции в экстренных состояниях)
- Дети более чувствительны к голоданию, чем взрослые. В странах, где имеется дефицит белка в пище, смертность в раннем возрасте выше в 8-20 раз

- ***Отличаются потребности в количестве незаменимых аминокислот и соотношение между ними в сравнении с взрослыми:**
 - Ребенку больше нужны лейцин (425 мг/кг) и фенилаланин (169 мг/кг), взрослому – по 31 мг/кг
- Для взрослого человека жизненно важны 8, а для детей **13 незаменимых аминокислот**, то есть еще 5:
 - Гистидин – до 5 лет
 - Цистин, аргинин и таурин – до 3 месяцев
 - Глицин – для недоношенных

Лабораторные данные

- Биохимия крови

- **Общий белок** – 60-80 г/л (у н/р 45-55 г/л)

- Гиперпротеинемия – выше 85 г/л

- **Белковые фракции:**

- Альбумины 55% ± 5%

- Глобулины 45%, А/Г=1,2

- Глобулины:

- Альфа1 – 4 5

- Альфа2 – 8 10

- Бетта – 12 15

- Гамма – 16 20

Семиотика диспротеинемий

- **Диспротеинемии** – неправильное соотношение белковых фракций
- **Гипоальбуминемия** – дефицит белка в пище или снижение его синтеза в печени, потеря с мочой (нефрит), калом (экссудативная энтеропатия)
- **Гипоальфа1глобулинемия** – поражение печени, дисфункции щ/ж, сахарный диабет, недостаточность надпочечников
- **Гиперальфаглобулинемия** – повышение альфа1 и 2 – глобулинов – острая инфекция или обострение хронического заболевания
- **Гипербеттаглобулинемия** – отражает гиперлипидемию (поражение печени или нефрит)
- **Гипергаммаглобулинемия** – хроническое воспаление, выше 25% может быть признаком аутоиммунного воспаления
- **Гипогаммаглобулинемия** – ИДС
- **Повышение альфа и гамма-глобулинов** – подострое воспаление или обострение хронического процесса

- **Азотистые шлаки:**
 - Мочевина – 3,3 – 8,3 ммоль/л
 - Креатинин – 53,0-106,0 мкмоль/л
 - **Остаточный азот** – 14,3-28,6 ммоль/л
 - Повышение азотистых шлаков – нарушение выделительной функции почек

- **СРБ** в норме отрицательный (-)
 - От + (24 мкг/л) до ++++ отражает наличие и выраженность воспалительного процесса или деструкции тканей

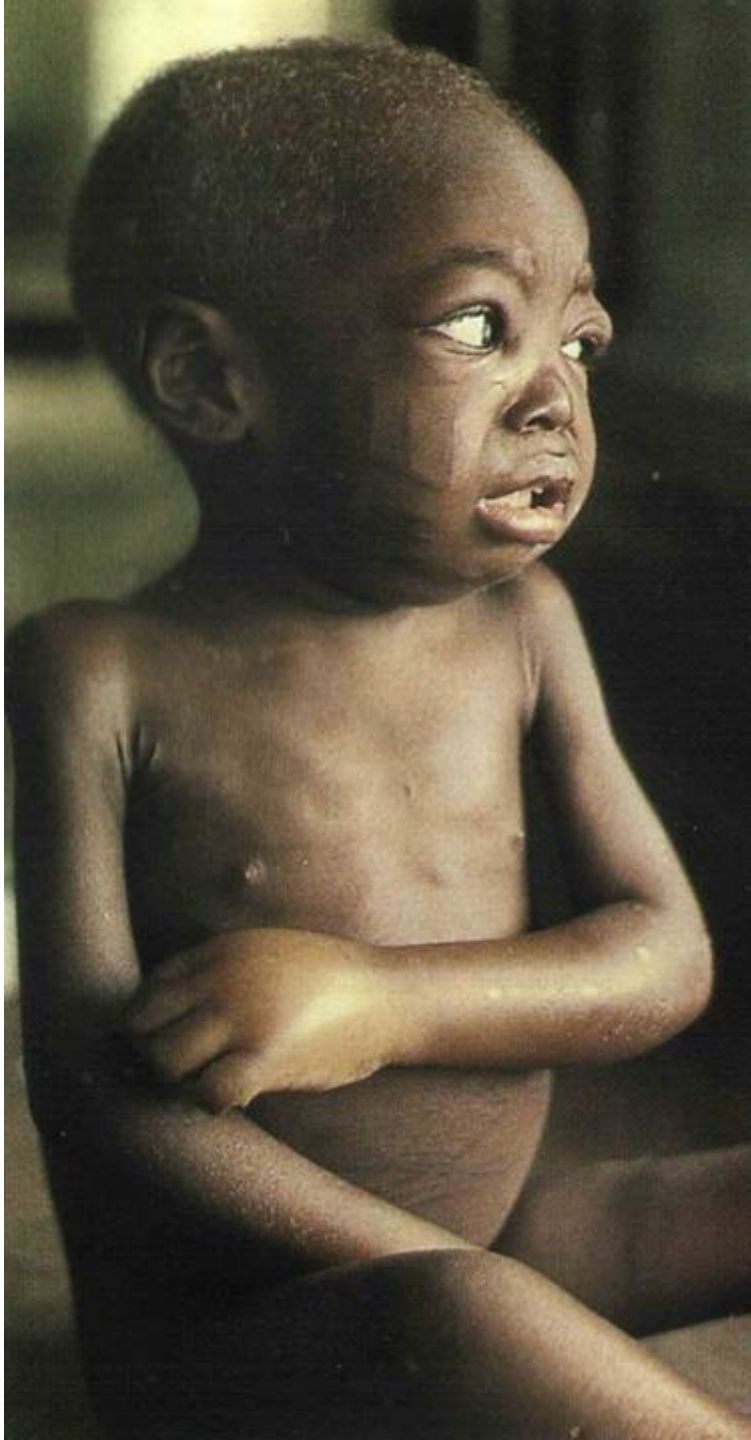
Заболевания, связанные с нарушением обмена белков

Белковые дистрофии

- Возникают у детей раннего возраста при дефиците белка в пище
- Нарушения психики: плач → вялость, сонливость
- Гипотрофия → задержка роста → гипостатура
- На кистях и стопах безбелковые отеки (1г белка «держит» 17г воды, снижение белка в крови → вода идет в ткани)
- Мышечная гипотония
- Задержка НПР
- В б/х крови гипопротеинемия, гипоальбуминемия

Квашиоркор

- Развивается на территории южных стран при **недостатке незаменимых аминокислот** в пище у детей 1-4 лет («красный ребенок»)
- Причина – прекращение грудного вскармливания на 2-3 году жизни и резкое уменьшение при этом поступления белков (более чем в 10 раз), преимущественно углеводное питание.
- Смертность 30-50%
- Симптомы:
 - Отеки
 - Гипопротеинемия
 - Дистрофия внутренних органов
 - Поражение кожи – гиперемия, пигментация, слущивание, светло-красные волосы

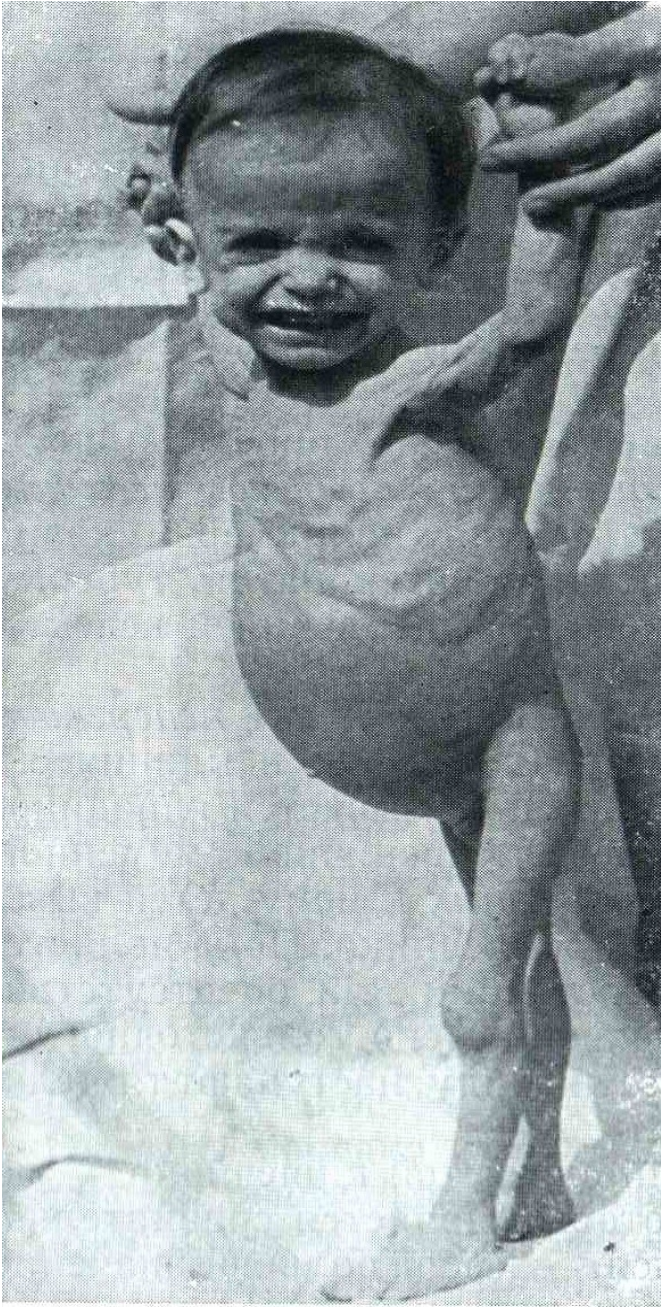


Целиакия = глютенная болезнь

= Болезнь Ги-Гертера-Гейбнера

- Причина – отсутствие ферментов пептидаз → нарушение расщепления и всасывания растительного белка – глиадиновой фракции глютена.
- Первые симптомы – во II полугодии жизни после введения злакового прикорма (каши – пшеница, рожь, ячмень, овес содержат этот белок).
- Может развиваться после длительной АБТ, тяжелых инфекций ЖКТ, непереносимости белка коровьего молока – атрофия слизистой кишечника → нарушение всасывания белка.

- Клиника целиакии – синдром мальабсорбции:
 - Понос – жидкий, пенистый, блестящий, жирный стул (стеаторея – до 20 г и более при норме 1-3 г/сут), полифекалия – до 1 л в день
 - Тяжелая гипотрофия
 - Вид паука (всеудоасцит)
 - Анемия, гиповитаминозы, тетания
 - **Лечение – исключение на 2 года из питания злаков, содержащих глютен (можно рис, гречу, кукурузу), затем расширение меню.**



Экссудативная энтеропатия



- Ангиома (или врожденная лимфангиэктазия или лимфангиома), приводящая к потере плазменных белков через ЖКТ
- ОТЕКИ от небольших до анасарки - вследствие гипопроteinемии. Протеинурии нет!
- Энтерит, стеаторея, синдром мальабсорбции
- Гипокальциемия, судороги
- Анализ кала на сывороточные белки «+»
- Аспирационная биопсия слизистой тонкой кишки – лимфангиэктазии

- **Аминоацидопатии** – врожденные заболевания с неправильным метаболизмом белка в связи с дефицитом необходимого фермента – более 20 видов болезней. Характерный запах кожи, мочи, пота, выдыхаемого воздуха:
 - **Фенилкетонурия** (болезнь Феллинга, 1:10000) – запах мышей, плесени
 - **Глициноз** – запах ацетона
 - **Гиперметионинемия** – запах рыбы, прогорклого масла
 - **Болезнь кленового сиропа** – нарушение обмена валина, лейцина, изолейцина – запах жженого сахара, кленового сиропа

Вещества, меняющие запах мочи

Запах мочи	Причина запаха
Фруктовый	Кетоны
Аммиачный	Бактерии, разлагающие мочевины
Кленовый сироп	Болезнь кленового сиропа
Затхлый, мышинный	Фенилкетонурия
Потной обуви	Ацидемия изовалериановой или глутаровой кислотой или избыток молочной или гексаноиковой кислоты
Прогорклый	Гиперметионинемия, тирозинемия

Врожденные нарушения обмена аминокислот, сопровождающиеся необычным запахом

Врожденный дефект метаболизма	Запах мочи
Глутаровая ацидемия (тип II)	Острый запах пота ног
Хокинсинурия	Запах плавательного бассейна
Изовалериановая ацидемия	Острый запах пота ног
Болезнь кленового сиропа	Запах кленового сиропа
Гиперметионинемия	Запах вареной капусты
Множественный дефицит карбоксилаз	Запах кошачьей мочи
Синдром нарушения всасывания метионина	Хмельной запах
Фенилкетонурия	Запах мышей или плесени
Триметиламинурия	Запах тухлой рыбы
Тирозинемия	Запах вареной капусты, прогорклого масла

БОЛЕЗНЬ КЛЕНОВОГО СИРОПА

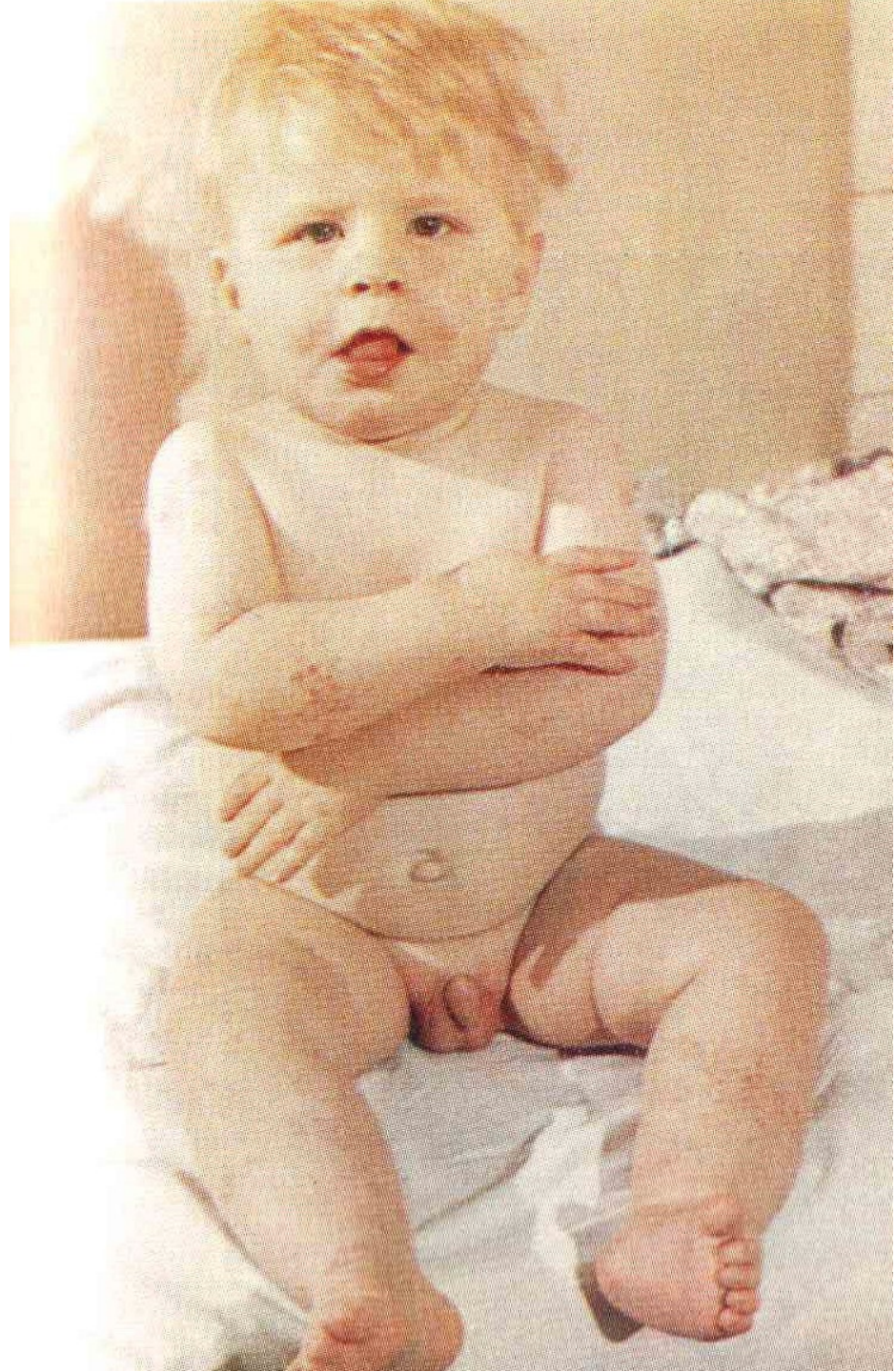




- Клинические симптомы – тяжесть нарастает к 3-6 мес. жизни (накопление продуктов нарушенного обмена):
 - Нарушение НПР (часто олигофрения)
 - Нарушения мышечного тонуса (повышение или снижение)
 - Судороги
 - Расстройства зрения, речи
 - Изменения кожи (нарушения пигментации, фоточувствительность – при фенилкетонурии)
- → заподозрить → направить на обследование. При ранней диагностике и терапии возможна полноценная жизнь.

ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ

- Проба Феллинга (определение в моче фенилаланина),
- тест Гатри (фенилаланин в сыворотке крови) – неонатальный скрининг на ФКУ.



Обмен жиров*

Функции жиров:

- Источник энергии – 1г жира при сгорании выделяет 9 ккал – 50-60% от общего кол-ва энергии в сутки. У грудных детей жиры – основной источник энергии
- Защита внутренних органов от травмирования
- Защита от чрезмерной теплоотдачи
- Транспорт жирорастворимых витаминов
- Пластическая функция – в составе мембран, оболочек нервных клеток
- Участие в синтезе гормонов надпочечников, эстрогенов

Особенности обмена жиров у детей*

- Накопление жира у плода происходит в поздние сроки фетального периода → у недоношенных дефицит ПЖК
- Бурая жировая ткань у детей первых месяцев жизни
- Изменение кол-ва жира в организме с возрастом:
 - Первые 6 мес – 25% массы, затем снижение – минимальное кол-во в 5-7 лет, в пубертатный период снова увеличение.
- Чем меньше ребенок, тем выше потребность в жире на кг массы
- В первые недели жизни может быть стеаторея, особенно у недоношенных – до 3 мес. – до 3 г/сутки (низкая активность липазы, незрелость pancreas и слизистой кишечника)
- Секреция желчных кислот у д/р/в низкая
- При искусственном вскармливании всасывание липидов снижается на 15-20%

Особенности переваривания жира у грудных детей*

- Липаза в грудном молоке
 - Высокая степень дисперсности жира грудного молока
 - Расщепление и всасывание жира активируется деятельностью языковой липазы – вырабатывается сосочками задней части языка, она эмульгирует смесь в желудке
- ✂ → компенсация низкого кол-ва желчи

Липиды крови

- Холестерин – до 5,2 ммоль/л
- В-липопротеиды – 20-45 ед
- Триглицериды – 0,59-1,77 ммоль/л
- ЛПОНП – 0,13 - 0,65
- ЛПНП – 1,3 - 4,4
- ЛПВП – 0,8 - 1,7 ммоль/л

Семиотика нарушений жирового обмена

- **Ожирение, паратрофия**
- **Ацетонемический синдром** – повышение в крови недоокисленных жирных кислот – кетоновых тел (ацетон, ацетоуксусная и бета-оксимасляная кислоты). Это осложнение другого заболевания:
 - *при выраженной интоксикации на фоне инфекционных заболеваний,*
 - *при перекорме жирами,*
 - *при сахарном диабете,*
 - *при поражении печени,*
 - *при безуглеводном питании*

Семиотика ацетонемического синдрома

- Запах ацетона изо рта (запах гнилых яблок)
- Рвота
- Диарея
- Синдром интоксикации
- В тяжелых случаях обезвоживание
- Анализ мочи на ацетон «+» свидетельствует о повышении кетоновых тел в крови более, чем в 100 раз
- Дети от 2 до 10 лет особенно склонны к кетозу. **Мочекислый диатез** – незрелость ферментов печени способствует **кетозу, но сахар крови нормальный + уратурия** (при сахарном диабете может быть кетоацидоз на фоне гипергликемии, глюкозурии)

Клиника

У детей первого года жизни отмечаются:

- повышенная нервная возбудимость;
- беспокойный сон;
- сниженный аппетит;
- неравномерность нарастания массы тела;
- неустойчивый стул;
- более раннее психическое и эмоциональное развитие (дети быстро овладевают речью, рано начинают читать).



СИНДРОМ АЦЕТОНЕМИЧЕСКОЙ РВОТЫ: КЛИНИКА



- Возникновение приступа рвоты
- Могут быть предвестники: анорексия, капризность, головная боль ...
- Иногда приступ начинается с болей в животе и диспептических нарушений
- Своеобразный „фруктовый“ запах изо рта
- Ацетонурия

➤ В дальнейшем приступы многократной рвоты

➤ Анорексия

➤ **эксикоз**

➤ Заторможенность

➤ **Кожа сухая с выраженной гиперемией щек**

➤ В рвотных массах и выдыхаемом воздухе - резкий запах ацетона

➤ **нарушения кровообращения**, появляется акроцианоз, снижается артериальное давление, отмечается олигурия, в тяжелых случаях **при отсутствии адекватной терапии может развиться кома ...**

Нарушения транспорта жира

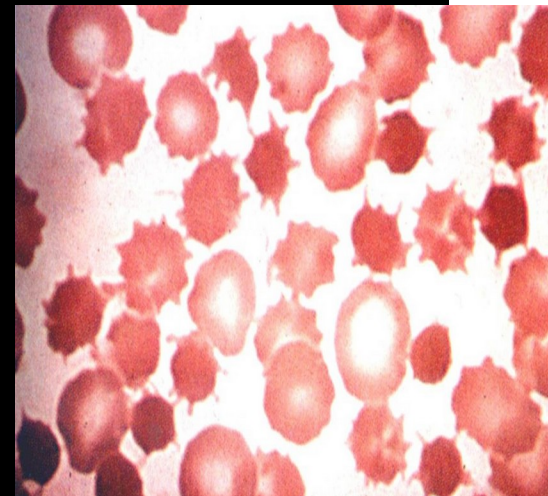
Врожденная абеталипопротеинемия (акантоцитоз)

Клинические проявления

- Гемолитическая анемия
- Пигментный ретинит
- Очаговая неврологическая симптоматика
- Резкое снижение холестерина, фосфолипидов, триглицеридов плазмы

Морфология эритроцитов

За счет уменьшения содержания в мембране жирных кислот и фосфолипидов эритроциты приобретают зубчатый вид, напоминающий лист растения аканта.



Нарушения транспорта жира

- **Абетталипопротеинемия** (нет бетта-липопротеидов) – сыворотка крови прозрачна (нет жира), диарея, гипотрофия, гемолитическая анемия (акантоцитоз).
- Чаще **гиперлипидемии, гиперхолестеринемии** (генетически обусловленные) – ранний атеросклероз, ИБС, инсульты.





Обмен углеводов

Функции углеводов:

- Глюкоза – главный источник энергии для развития плода (сгорание 1 г углеводов дает 4 ккал)
- Единственный поставщик энергии для клеток головного мозга и эритроцитов
- Влияют на обмен жиров («жиры сгорают в пламени углеводов»), недостаток углеводов тормозит обмен жиров → ацетонемический синдром
- Пластическая функция – в составе БАВ (ферментов, гормонов, иммунных тел), соединительной ткани, клеточных структур
- Регулируют пищеварение:
 - усвояемые (моносахариды)
 - неусвояемые углеводы (олиго- и полисахариды – это клетчатка), нормализуют пищеварение

Особенности обмена углеводов у детей*

- Обмен углеводов у плода зависит от питания беременной. При значительных колебаниях уровня инсулина/глюкозы могут возникнуть нарушения обмена углеводов у ребенка.
- У новорожденных высокая активность сгорания углеводов – на 30-35% выше, чем у взрослого.
- Снижение глюкозы через 4-6 ч после рождения – на низких цифрах держится до 4 дня, достигает нормы у доношенных к 2 неделям, у недоношенных к концу 1-2 мес. жизни.
- Содержание лактозы в материнском молоке больше, чем в коровьем молоке. Бетта-лактоза материнского молока обладает бифидогенностью, губительно действует на гнилостные микробы в толстом кишечнике
- **Регуляция обмена углеводов:**
 - Адреналин, глюкагон – повышают сахар крови
 - Инсулин – снижает
 - Пища повышает сахар крови → действие инсулина → снижение до нормы через 1-2 ч

- **Глюкоза крови** с возрастом повышается:
 - У новорожденного – 1,6 – 4,0 ммоль/л
 - Грудные дети – 2,8 – 4,4 ммоль/л
 - Дошкольники – 3,3 – 5,0 ммоль/л
 - Школьники – 3,3 – 5,5 ммоль/л (в цельной, капиллярной крови)
 - В плазме – 4,4 – 6,1 ммоль/л
- **Глюкозотолерантный тест** (гликемия натощак и через 2 ч после нагрузки глюкозой)
- **Сахарная кривая** (гликемия натощак и через 30, 60, 120 и 180 мин после нагрузки глюкозой)
- **Глюкозурия** – сахар появляется в моче, если кол-во глюкозы в крови более 9 ммоль/л
- **Глюкоза в ликворе** – 2,5-3,33 ммоль/л
 - При менингите сахар низкий – гипогликорахия
 - При энцефалите высокий - гипергликорахия

Семиотика нарушений углеводного обмена

Сахарный диабет

Дисахаридазная недостаточность -

врожденная мальабсорбция сахарозы и изомальтозы – чаще проявляется на искусственном вскармливании, у старших детей (непереносимость сладкого), может быть приобретенной (после тяжелых кишечных инфекций)

Лактазная недостаточность - непереносимость лактозы молока (в грудном молоке ее больше) → диарея, жидкий пенистый стул кислой реакции.

- Транзиторная – у детей 1-2 мес. жизни – дети нормально прибывают в весе.
- Постоянная, генетически обусловленная – у 20% европейцев и 90% азиатов.

Галактоземия (требуется исключения из питания лактозы) – симптомы появляются рано, на естественном вскармливании: рвота, гипотрофия, гепатоспленомегалия с желтухой и катарактой, портальная гипертензия, галактозурия

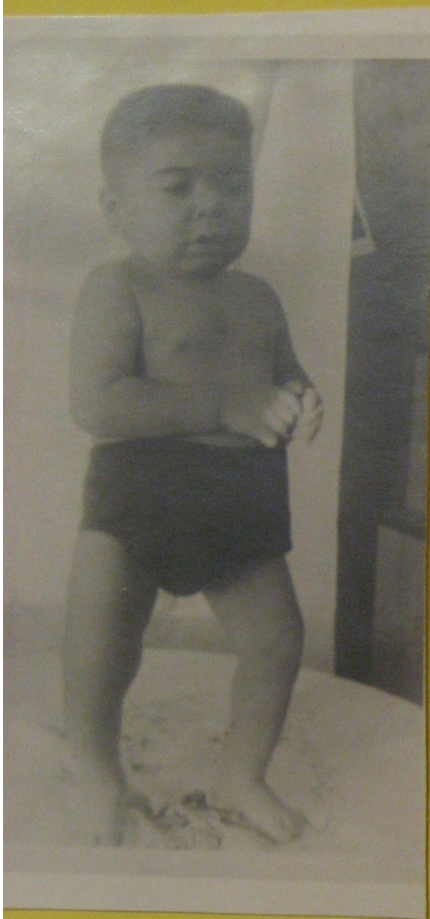
Фруктоземия – после введения соков, подслащенных каш или при переводе на сладкие смеси появляются рвота, анорексия, фруктозурия. Старшие дети отказываются от сладостей, меда, фруктов (исключают продукты, содержащие фруктозу и сахарозу)



Рис. 90. Ребенок, больной галактоземией, получавший молоко в пище, и тот же ребенок после четырехмесячной диеты без молока
(по В. Schultze—Jena и G. Schaper)

Гликогенозы - это врожденные дефекты энзимных систем, при которых нарушается синтез или распад гликогена в печени и в мышцах (болезни Гирке, Помпе, Андерсена и т.д.)

- Гепатомегалия без увеличения селезенки
- Гипогликемические судороги
- Отставание в росте
- Диспропорции телосложения – большая голова, туловище, живот, короткие конечности
- Мышечная гипотония
- Возможно поражение сердца



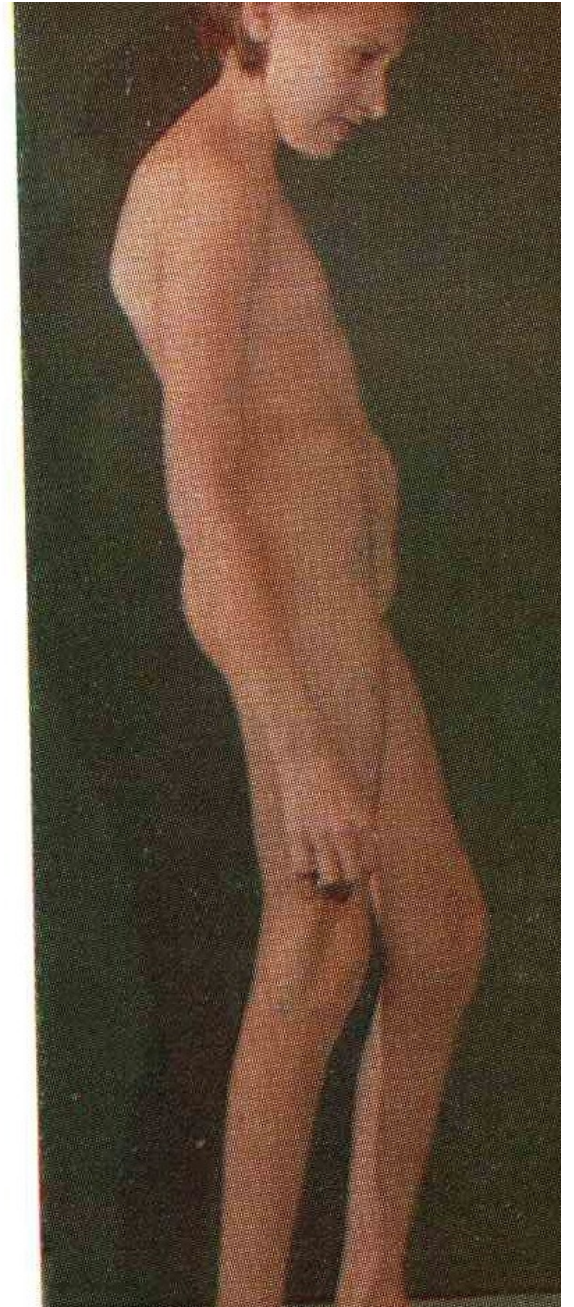
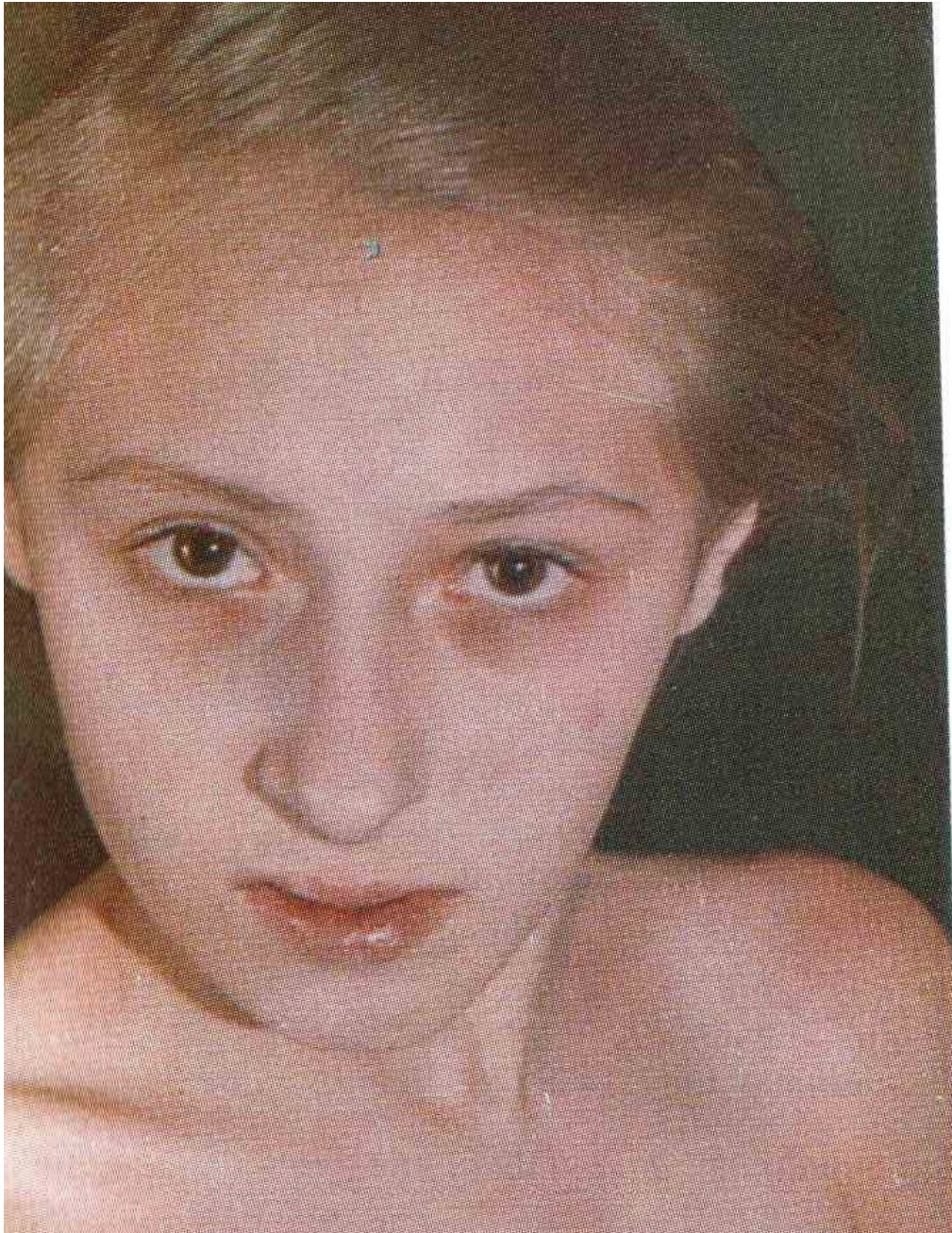
4.20ga

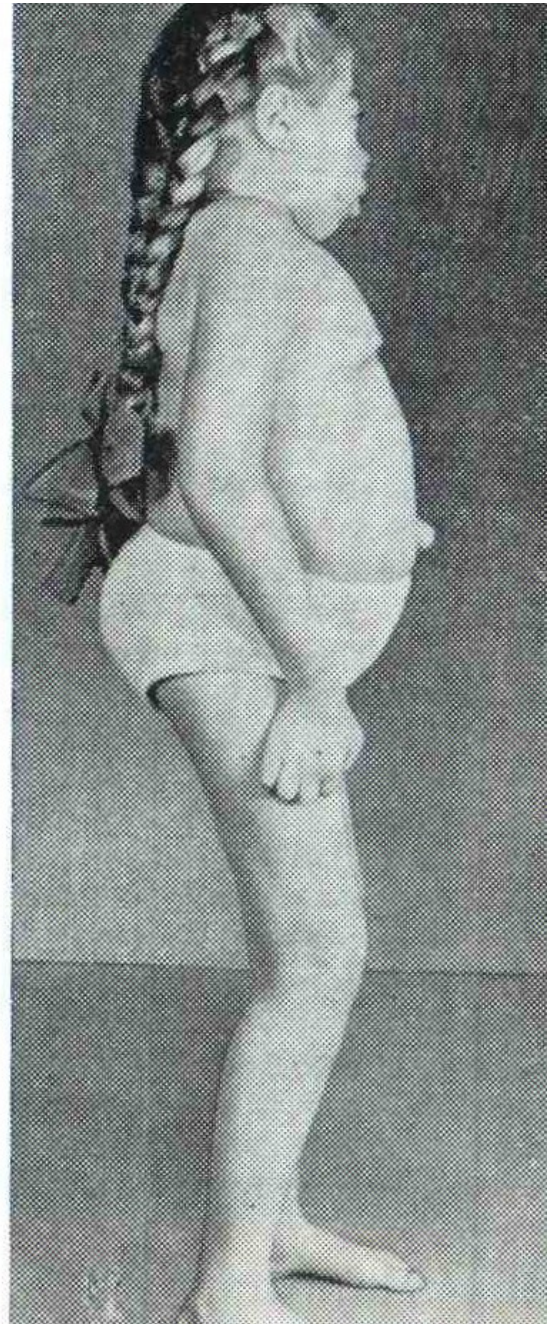


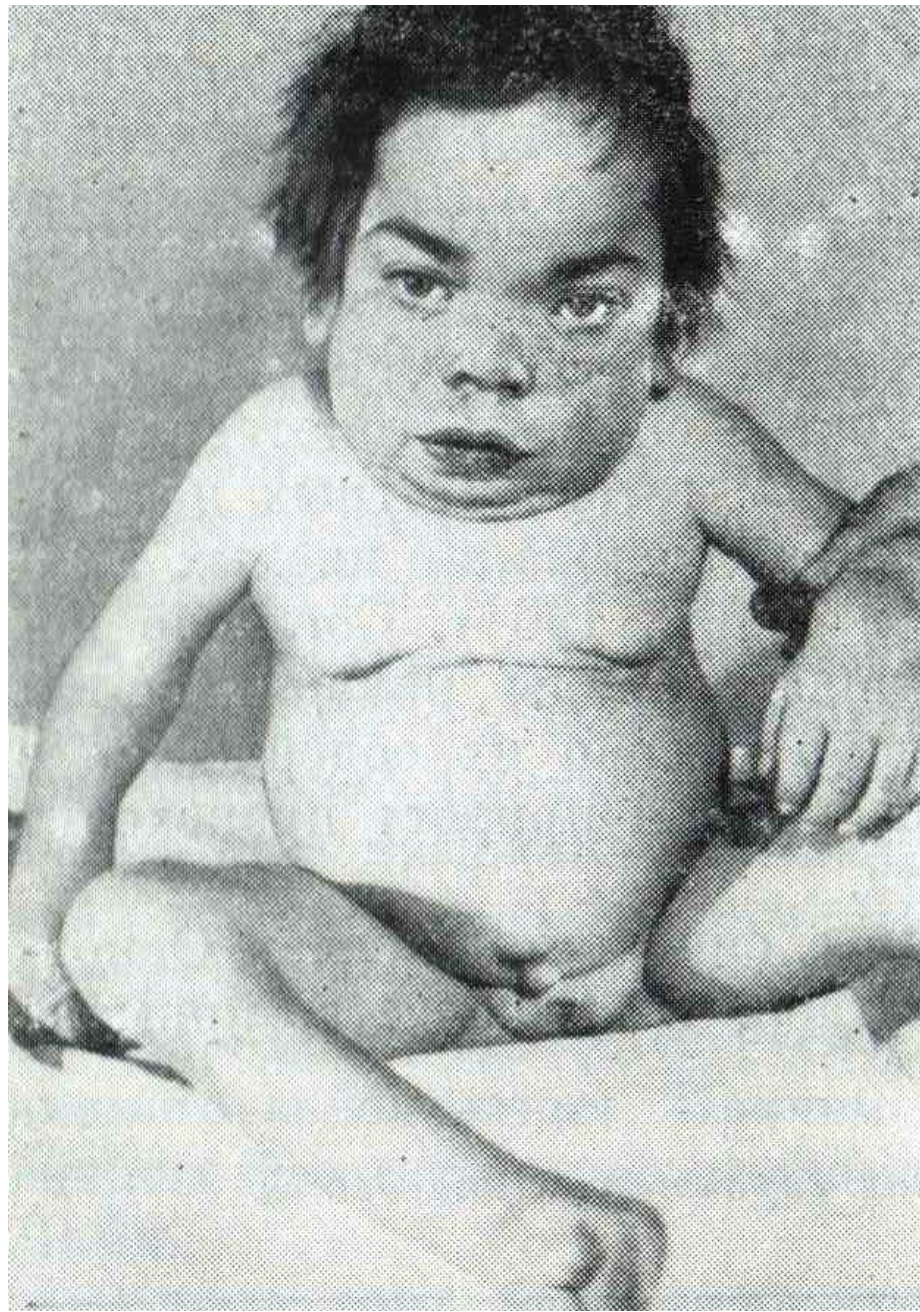
Лизосомные болезни (болезни накопления)

- Дефект фермента → накопление соединений в лизосомах → гибель клеток пораженного органа
- **Мукополисахаридозы**
- **Гликолипидозы**
- Симптомы появляются через 1-6 мес. после рождения
 - Задержка НПР, умственная отсталость
 - Неврологические нарушения
 - Дефекты зрения, слуха
 - Костные деформации
 - Поражение сердца
 - Гепатоспленомегалия

- **Мукополисахаридозы** – наследственные расстройства обмена веществ соединительной ткани – болезнь Гурлера, болезнь Шейе
 - Яркие проявления дисплазии соединительной ткани с поражением скелета, органа зрения
 - В моче резко повышено содержание гликозаминогликанов
- **Гликолипидозы** – нарушение распада гликолипидов → накопление токсичных метаболитов в печени, селезенке, ЦНС → гепатоспленомегалия, поражение ЦНС, слепота, глухота
 - Болезнь Гоше: + изменения костной системы, низкий рост, пятнистая коричневая окраска кожи лица, кистей
 - Болезнь Тея –Сакса – смерть до 2 летнего возраста
 - Болезнь Нимана-Пика





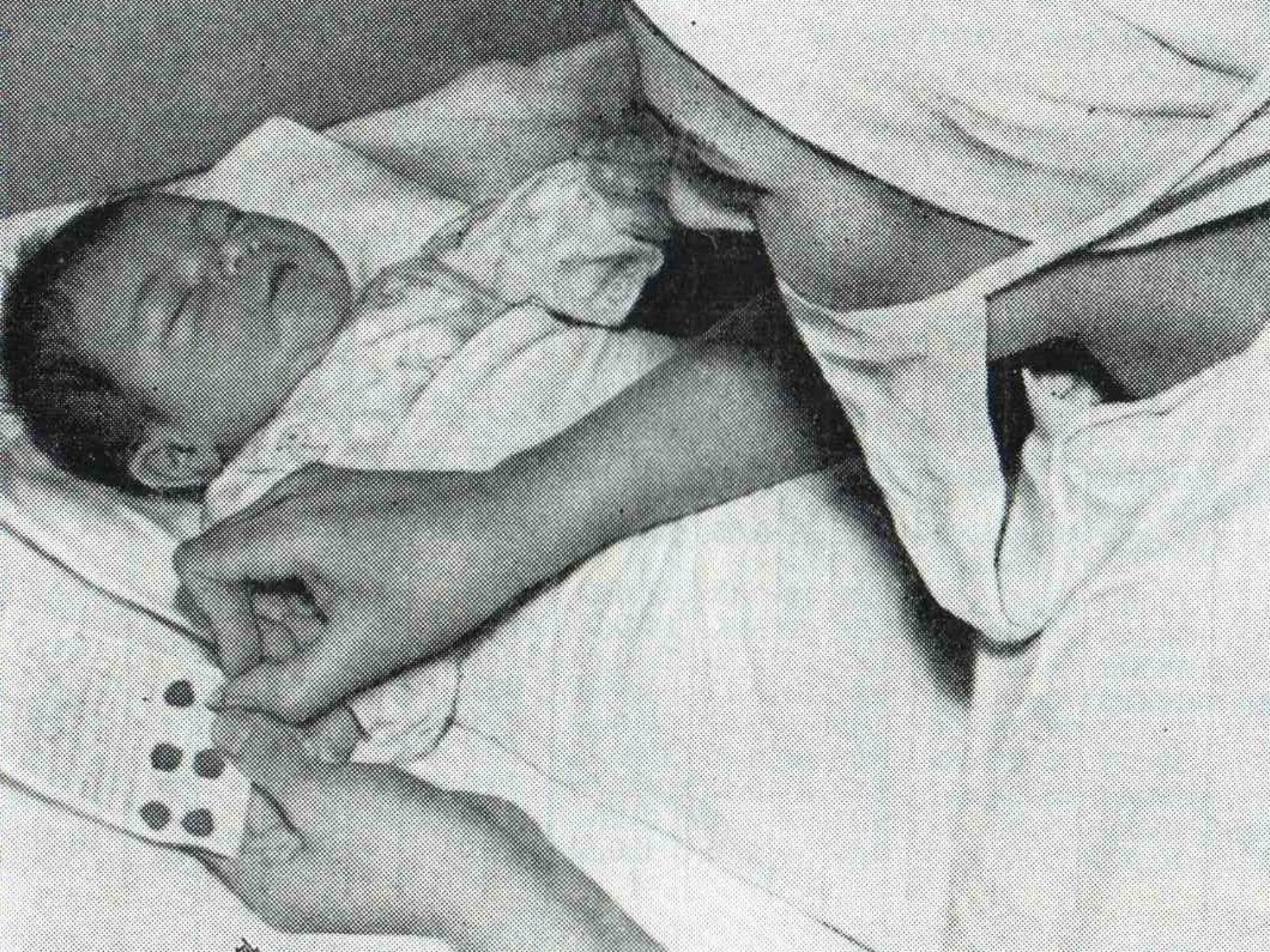


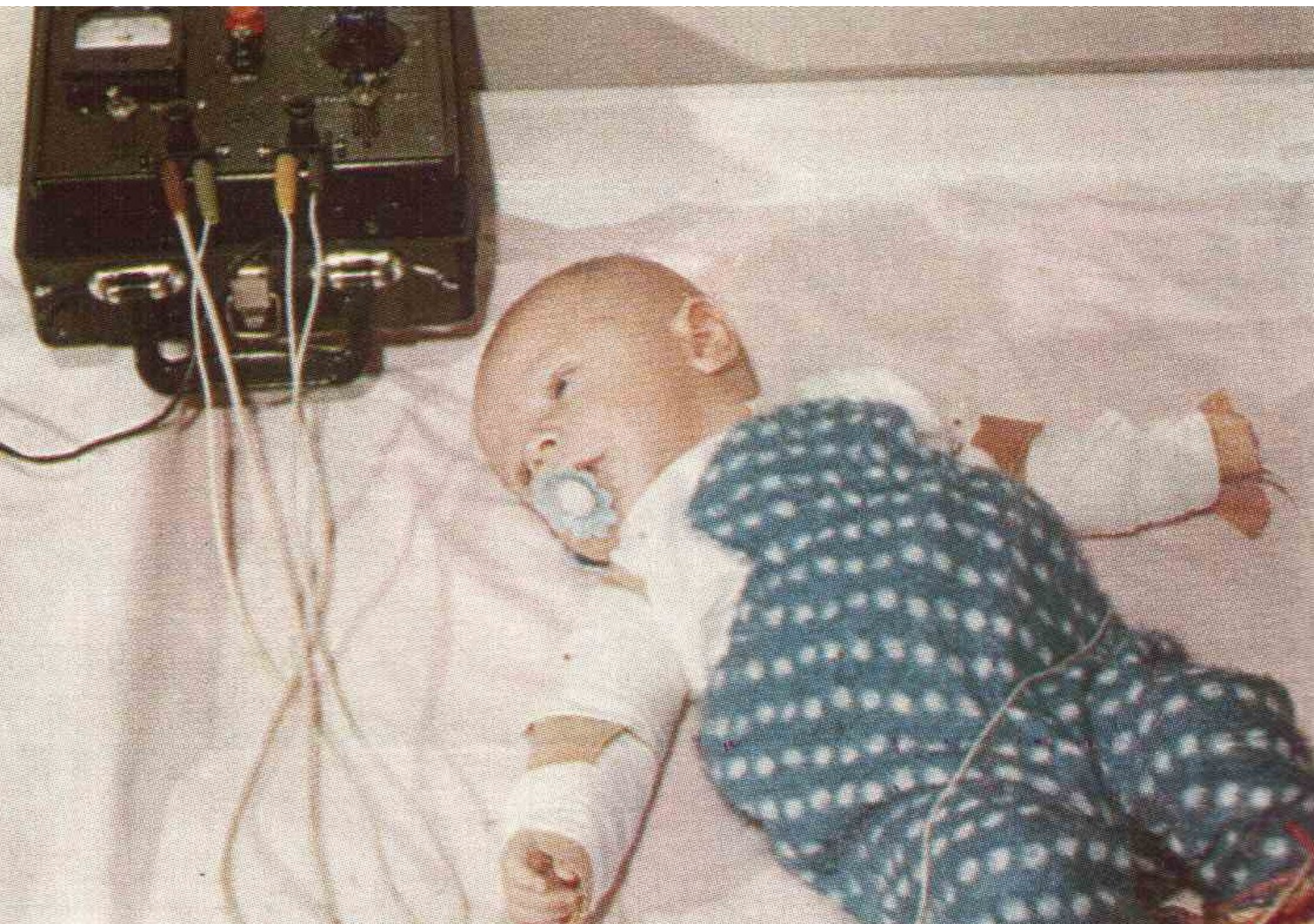
- Гепатомегалия, нарушение функций печени или гепатоспленомегалия
- Дизморфические признаки строения лица, конечностей, диспропорции роста – мукополисахаридозы, гликогенозы
- Нарушения зрения – катаракта, подвывих хрусталика
- Прогрессирующая гипотрофия
- Отставание в росте и НПР
- Прогрессирующая кардиомегалия и сердечная недостаточность

Поиск метаболических нарушений

- ОАК
- Анализ мочи общий + на сахар, ацетон
- КЩС
- Б/х крови – глюкоза, креатинин, мочеви́на, аммиак, электролиты, общий белок, фракции, липиды, билирубин, АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза
- При наличии ацидоза или гипогликемии
 - Моча на ацетон
 - Аминокислоты плазмы и мочи количественно
 - Молочная кислота крови
 - Органические кислоты мочи
- Гипогликемия может быть проявлением нарушений обмена белка (аминоацидопатии), углеводов и жиров (галактоземия, фруктоземия, гликогенозы)

- Анализ кала на сывороточные белки – «+» при экссудативной энтеропатии
- Липидограмма кала и крови
- Антитела к глиадину – целиакия
- Проба Феллинга (определение в моче фенилаланина), тест Гатри (фенилаланин в сыворотке крови) – скрининг на ФКУ
- Пилокарпиновая проба (исследование хлоридов пота) – при муковисцидозе высокие цифры Na и хлора в потовой жидкости (выше 60 ммоль/л).







Спасибо за внимание!

Задание

Пройдите тестирование по ссылке

<https://forms.gle/5aaGa7uhBKzdULRV6>

внесенной в адресную строку_