

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИНСТИТУТ**

КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ.

Зав. Кафедрой – т.ф.н., доцент Ашурова Д.Т.

Банк лекций для студентов 3 курса.

ТЕМА: Особенности энергического обмена у детей, расход энергии, калорийная потребность. Особенности белкового, углеводного и жирового обмена. Семиотика заболеваний.

ТАШКЕНТ - 2014 г.

ЦЕЛЬ: Ознакомить студентов с особенностями энергического обмена у детей, расходом энергии, калорийная потребность.

Задачи:

1. Особенности распределения энергии у детей различного возраста.
2. Роль значения пластического обмена для роста и развития детей различного возраста.
3. Особенности белкового обмена.
4. Баланс азота.
5. Синдромы недостаточности белка и нарушений белкового обмена.
6. Углеводный обмен и его особенности в зависимости от возраста у детей.
7. Семиотика нарушений углеводного обмена.
8. Жировой обмен и его особенности в зависимости от возраста у детей.
9. Семиотика нарушений жирового обмена.

Содержание:

Способность организма принимать, перерабатывать и усваивать пищу называется обменом веществ. Он находится в тесной связи с обменом энергии. Обмен веществ и энергии - это комплекс биохимических и связанных с ними энергетических процессов, лежащих в основе жизнедеятельности всех живых организмов. Процессы обмена веществ и энергии протекают последовательно и согласовано, образуя в живых организмах единство распада и синтеза. В процессе обмена веществ и энергии живые организмы воспринимают из окружающей среды питательные вещества, которые, претерпевая глубокие изменения, превращаются в вещества самого организма. Живой организм использует лишь те вещества внешней и внутренней среды, которые необходимы ему для построения или обновления составных компонентов тела.

Процессы обмена веществ состоят из ассимиляции - усвоения веществ поступивших в организм, процессов синтеза - построение из простых химических соединений более сложных и диссимиляции - расщепления веществ, входящих в состав живого организма.

Процессы синтеза, при которых расходуется энергия называются анаболическими.

Процессы расщепления, при которых образуется энергия называется катаболическими.

Существует постоянная и неразрывная связь между процессами синтеза и расщепления. Без этих процессов невозможна сама жизнь.

У детей анаболические процессы преобладают над катаболическими, так как у ребенка, особенно раннего возраста, идет непрерывный рост, прибавление в весе и развитие. Клеточные структуры находятся в постоянном процессе обновления, что зависит от интенсивности обмена веществ. Так, происходит постоянное обновление белков плазмы крови каждые 2-4 дня, продолжительность жизни эритроцитов -80-120 дней, тромбоцитов -8-11 дней и т.д.

Развитие организма ребенка, да и вообще человека происходит волнообразно и состоит из процессов накопления массы и её дифференцировки: в грудном возрасте преобладают процесса накопления, в дошкольном - процессы дифференцировки тканей, в школьном - вновь происходит накопление массы, а в школьном возрасте вновь происходят процессы дифференцировки.

Главной физиологической чертой, определяющей состояние процессов обмена в детском возрасте, является незаконченность развития нервных и гуморальных механизмов, обеспечивающих приспособление организме 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 2 фазы: 1-кратковременную катаболическую с преобладанием процессов распада, 2-анаболическую.

Главным проявлением катаболической фазы служит отрицательный баланс азота, воды и электролитов, который обнаруживается в крови в первые два три дня жизни ребенка. В этот же период характерны метаболический ацидоз сдвиг кислотно-щелочного равновесия в кислую сторону, что особенно выражено у доношенных детей и у детей родившихся в асфиксии. Ацидоз в периоде новорожденности связан с ограниченной способностью почек к выведению ионов водорода, которая составляет всего 20-30% от нормы взрослого.

Пищевые вещества, всосавшиеся из кишечника, частично идут для пластических целей, а другая часть подвергается сгоранию, превращаясь в теплоту и работу. Это превращение потенциальной энергии пищевых веществ в тепло и работу называется **обменом энергии**.

Все жизненные процессы связаны с расходом энергии для совершения механической (сокращение мускулатуры) осмотической (секреция, резорбция, фильтрация), химической (процессы синтеза) и электрической (нервные импульсы) работы в организме. Энергия в организме человека и животных получается при расщеплении органических соединений. Источником органических соединений для животных организмов являются в конечном счете растения. В них органические соединения образуются путем фотосинтеза. Содержащаяся в органических соединениях энергия используется не полностью: так, при аэробном распаде глюкозы используется около 65% энергии, а при анаэробном - только около 5%. Количество энергии которое может быть использовано организмом зависит от количества пищевых ингредиентов, полученных организмом и от того количества энергии, которое может выделить 1 г., этого вещества. Так, энергетическая стоимость

1 г. углеводов = 3,7 - 4,3 ккал

1 г. жира = 9,0 ккал

1 г. белка = 4,3 ккал

В живых организмах образуется 2 вида энергии:

1. Тепловая - служит только для поддержания температуры тела.
2. Свободная - служит для совершения работы в организме

Поэтому в биоэнергетическом отношении имеет значение только свободная энергия.

При расщеплении различных органических соединений свободная энергия не используется полностью сразу на месте её образования. Это было бы нецелесообразно. Большая часть её преобразуется в так называемые «богатые энергией высоко энергетические соединения», главным образом, в «богатые энергией фосфаты», из которых в случае необходимости, она снова может быть использована. Можно выделить три группы фосфатов:

- 1) неорганические - не выделяющие свободной энергии;

- 2) низкоэнергетические - типа сахарных фосфатов, выделяющих в среднем от 2000 до 4000 кал свободной энергии;
- 3) Богатые энергией фосфаты, типа аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ), креатининфосфата, фосфоглицериновой кислоты и т.д., выделяющих свыше 6000 кал свободной энергии. Наибольшей энергией обладает АТФ кислота

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.

Количество энергии, необходимое для поддержания жизни натошак в состоянии полного покоя при температуре окружающего воздуха 20⁰ называется «основным обменом».

У доношенного новорожденного суточный основной обмен равен 54-50 кал на 1 кг веса или около 650 кал на 1 м² поверхности тела. Характерной особенностью периода новорожденности является сравнительно низкий основной обмен в первые дни жизни. А у недоношенных основной обмен ещё ниже, чем у доношенного новорожденного.

Сразу же после рождения постепенно основной обмен начинает нарастать и к 1-1,5 годам достигает величины - около 55-60 кал/кг веса, после чего начинает снижаться, приближаясь к основному обмену взрослого - около 24 кал/кг и 10-12 годам жизни или может превышать его в этот возрастной период на 5-10%.

В первом полугодия жизни суточный основной обмен одинаков у девочек и мальчиков, но уже во втором полугодия у мальчиков он уже несколько превышает по сравнению с девочками. К 12,5-13 годам, когда вес детей обоих полов достигает 35 кг, девочки по энергии основного обмена будут впереди 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 препубертатный и пубертатный период зависят от гормональной перестройки в организме.

Энергетический обмен у каждого ребенка и человека вообще отличается постоянством и колеблется в пределах 10%. Прием пищи может вызвать некоторое усиление энергетического обмена, что называется **специфическим динамическим действием пищи.**

Различные пищевые ингредиенты обладают различным специфическим динамическим 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 суточного расхода энергии идет на мышечную работу. У взрослых это составляет третью часть от общего суточного расхода энергии, а у детей раннего возраста значительно возрастает расход энергии на крик и плач. При беспокойстве ребенка расход энергии возрастает на 220-60%, при крике в 2-3 раза больше, при повышении температуры на 1° - 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%.

В общем расходе энергии основного обмена у взрослых составляет 60%, а у ребенка первых 3-х месяцев жизни всего 36%. Показателей взрослого он достигает только к школьному возрасту.

Если бы питание представляло собой лишь процесс потребления продуктов носителей энергии, то 3 основных видов продуктов - белки, жиры, углеводы - могли бы быть взаимозаменяемыми на основе расчета на калорию. Но практических возможностей такой взаимозаменяемости нет. Одним из основных условий правильного питания является обеспечение правильных соотношений этих основных питательных веществ в пище и их оптимального количества. Если один из этих продуктов будет преобладать в пище или же, наоборот, его будет слишком мало, могут возникнуть нарушения пищеварения и питания, процессов обмена, роста и развития, конституции.

Если преобладают углеводы, возникает бродильный понос; при избытке белков - гнилостный стул; «излишки жира»; «при кетогенной диете» возникает кетоз. При недостатке углеводов также развивается кетоз. При недостатке жиров, принимая во внимание высокое содержание в них калорий, невозможно обеспечить соответствующий энергетический коэффициент. При дефиците же белков основы протоплазмы - вообще останавливается всякое развитие, быстро развивается гипотрофия и отеки. За счет белков необходимо обеспечить около 12% всего количество калорий нужного в данном возрасте (у грудных детей приблизительно 100 кал/кг веса в сутки).

Состав грудного молока позволяет при кормлении грудью обеспечить почти половину общего количества калорий (100 кал/кг веса) за счет жиров. При искусственном вскармливании всегда жиров поступает меньше, около 30-40% всего количества калорий.

При вскармливании грудью углеводы поставляют 40% энергии, а при искусственном вскармливании - 50-60% общего количества калорий.

В более старшем возрасте распределение калорий между основными продуктами питания почти не отличается от грудного возраста: 10-15% приходится на белки, 30-40% на жиры 50-60% на углеводы.

Во всех процессах и явлениях жизни белки играют решающую роль, вследствие чего они считаются носителями жизни. Весь класс белков разделяется на две большие группы 1) простые белки или протеины и 2) сложные белки или протеиды. Простые белки состоят из аминокислот. В сложных белках аминокислотная белковая часть прочно связана с какой-либо составной частью небелкового характера.

Все процессы обмена веществ являются ферментативными и протекают последовательно под контролем сложной системы регуляции со стороны ЦНС и эндокринной системы.

Ведущую роль в регуляции белкового обмена принадлежит ЦНС, под контролем которой находятся все этапы белкового обмена, начиная от всасывания и кончая процессами экскреции. Влияние желез внутренней секреции 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. Сюда относятся недостаточно калорийное и углеводное питание, кислородное голодание, расстройство углеводного обмена и окислительных процессов, вызванных витаминным голоданием, эндокринные расстройства и т.д.

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

Процессы обмена веществ в организме ребенка в зависимости от последовательности его разделяют на 4 большие группы:

1. Пищеварение происходит в желудочно-кишечном тракте, питательные вещества подготавливаются к всасыванию. Расщепление идет под действием ферментов желудочного и кишечного соков и существующей здесь бактериальной флоры.
2. Резорбция - через слизистую оболочку кишечника происходит всасывание питательных веществ.
3. Межуточный обмен - внутриклеточные процессы синтеза и расщепления под контролем ферментативной и нейрогуморальной систем.
4. Выделение конечных продуктов обмена.

Белок является одним из основных и жизненно важных продуктов, а жизнь - это способ существования белковых тел. Как правило, запасов белка в организме нет, поэтому нормальной рост организма без поступления недостаточного количества белка невозможен, а жиры и углеводы не могут его заменить.

В белках содержатся **незаменимые аминокислоты** для построения и самообновления тканей организма. Белки входят в состав различных ферментов, гормонов, гемоглобина, антител. Около 2% белков мышечной ткани являются ферментами. Белки выполняют роль буфера, участвуют в поддержании постоянной реакции среды среди различных жидкостей - плазмы, ликвора, кишечных секретов. 1 грамм белка при его расщеплении дает 4 ккал, т.е. является источником энергии.

Расщепление и усвоение белков начинается при участии катепсина желудочного сока, для оптимального воздействия которого необходима более кислая реакция, чем для действия пепсина. Относительно медленнее начинает действовать и другая протеаза пепсин. В верхних отделах тонкого кишечника еще осуществляется действие желудочных протеаз, а при повышении рН становится эффективным трипсин, активированный энтерокиназой.

Нативный белок практически не всасывается из кишечника даже у недоношенных детей. Всасывание аминокислот в основном происходит в верхних отделах кишечника.

Помимо ферментативного расщепления, белки и аминокислоты в кишечнике у детей, находящихся на искусственном вскармливании подвергаются микробному разложению с образованием продуктов гниения - аминов, казаверина и др. Этому благоприятствуют высокое содержание белка в коровьем молоке и бета-лактозы, которая обеспечивает рост кишечной палочки и протеолитических бактерий. При грудном вскармливании характер флоры кишечника меняется. Этому способствует альфа лактоза женского молока, создающая условия для развития *Vac. Бифидус*, в результате жизнедеятельности которой образуется, молочная, уксусная и другие кислоты, препятствующие росту кишечной палочки.

Потребность в белке в перерасчете на белок коровьего молока или яичный белок у взрослых составляет в день 0,57 г на 1 кг веса для мужчин и 0,52 г на 1 кг веса для женщин. У детей потребность в белке значительно выше, чем у взрослых, так как белок необходим для образования новых тканей и для самообновления их. Количество белка, идущего на рост ребенка составляет 1/5 от ежедневной прибавки массы тела. Для самообновления тканей у детей необходимое количество белка в сутки составляет: 0,9 г/кг у детей 1-го года жизни, 1-3 года - 0,8 г/кг, у дошкольников - 0,7 г/кг. Если количество белка в организм поступает в достаточном количестве, то рост и развитие ребенка происходит гармонично.

На основании исследований выявлена **ежедневная потребность ребенка в белке** в зависимости от возраста и вида вскармливания: при

вскармливания грудным молоком - 2-2,5 г/кг веса в сутки, при вскармливании коровьим молоком - 2,5-3,0 г/кг веса в сутки, а у недоношенных детей эта потребность еще - 3-4 г/кг веса в сутки. Потребность в белках остается высокой вплоть до школьного возраста, а в школьном возрасте оптимум ее составляет 2,0 г/кг веса в сутки.

Количественная и качественная недостаточность белка в рационе ребенка, особенно раннего возраста, ведет к белковому голоданию. Вначале ребенок становится раздражительным, беспокойным, затем появляется вялость, апатия, сонливость. Замедляется прибавка веса и рост, ребенок начинает отставать в психическом развитии. Появляются отеки стоп, депигментация и выпадение волос, волосы становятся редкими и тонкими. Лицо принимает лунообразную форму. Развивается гепатомегалия и дерматоз. У детей старшего возраста и у школьников отмечается мышечное истощение и увеличение околоушных желез. Снижается сопротивляемость организма к инфекциям, снижается интеллектуальный индекс в школьном возрасте. В крови снижается величина общего белка и альбуминов.

Наряду с выраженным дефицитом белка в организме, чаще встречается скрытая белковая недостаточность. Это встречается у часто болеющих детей, а также у детей, в рационе питания которых длительно идет ограничение белка.

В норме расщепление белков до аминокислот происходит, как было уже сказано, в желудке и кишечнике под действием ферментов. При атрофических гастритах с ахилией, панкреатитах - в желудочном и кишечном соке уже будет не хватать ферментов для переваривания белков, поэтому белки в неизмененном виде могут переходить в тонкий кишечник, а оттуда резорбироваться непосредственно в кровоток. Такая же картина наблюдается и у детей на 1-м году жизни, когда их перекармливают белками, особенно, если в рационе коровье молоко и его продукты. Белки, попадая в кровоток в малоизмененном виде, являются причинами пищевой аллергии.

Нарушение расщепления и всасывания белка, особенно растительного происхождения (глиадин, глютен) может привести к целиакии - это кишечный инфантилизм, болезнь Ги-Гертнера-Гейбнера, непереносимость к глиадину. Заболевание характеризуется нарушением всасывания. Болезнь вызывается глиадином - белковой фракцией глютена, находящегося в пшеничной, ячменной, ржаной и овсяной муке. Глиадин вызывает повреждение слизистой оболочки тонкого кишечника. Заболевание проявляется во второй половине жизни и медленно прогрессирует. После введения мучнистой пищи дети теряют аппетит, не прибавляют в весе, иногда бывают приступы рвоты и неустойчивый стул. К 1 году устанавливается четкая картина заболевания:

1) Обильный, зловонный, пенный, светлый стул. С калом выделяется с 10 до 60% неусвоенного жира (норма 3-4 г в сутки), углеводы в виде

неорганических кислот, поэтому кал имеет кислую реакцию. Может развиваться тяжелый экзикоз.

- 2) Увеличенный в размерах живот вследствие наполнения кишечника газами и жидкостью. Кишечник и желудок гипотоничны, что видно на рентгенограмме, где иногда определяются уровни жидкости в ЖКТ.
- 3) Отставание в физическом развитии, вследствие частичного голодания из-за нарушения всасывания.
- 4) Как вторичное проявление - дефицит витаминов А, В, Д, Е, К, нарушение всасывания железа, что ведет к развитию анемии. Дефицит витамина Д снижает всасывание кальция и фосфора, что ведет к остеопорозу.
- 5) Очень характерно для целиакии поведение ребенка: лицо страдальческое, печальное, ребенок замкнут, негативен, апатичен, хотя интеллект не нарушен. При установлении причины заболевания прогноз благоприятный, так как в первую очередь необходимо исключить из диеты муку пшеницы, овса, ячменя, ржи. Можно назначать муку из кукурузы, риса, сои, картофеля.

Аминокислоты, всосавшиеся из кишечника, поступают в печень по системе вены порта. В печени они могут утилизироваться или расщепляться, или просто разносится по всему организму. Для обмена аминокислот характерны процессы окислительного переаминирования, дезаминирования, декарбоксилирования под действием ферментов - трансаминаз, декарбоксилаз, которые происходят внутриклеточно. Об интенсивности обмена аминокислот судят на основании активности ферментов, а также по конечным продуктам их обмена. Хотя процессы обмена всех аминокислот имеют много общего, но в то же время каждая из них обладает рядом специфических особенностей.

Активность трансаминаз крови у новорожденного в 2 раза выше, чем в крови у его матери. Ещё выше эта активность возрастает к 8-му дню жизни ребенка, а в конце 2-го года жизни - снижается. Поэтому процессы переаминирования у детей протекают более интенсивно, а метаболизм отдельных аминокислот созревает постепенно.

Для определения состояния белкового обмена в организме пользуются исследованием содержания белка и его фракций в плазме крови. Эти показатели позволяют судить о синтезе и распада белка в организме.

Содержание общего белка в сыворотке крови у новорожденного ниже (51 г/л), чем у его матери (59,3 г/л), что можно объяснить активным его синтезом, а не простой фильтрацией белковых молекул через плаценту матери. В течение первого года жизни происходит снижение общего белка, особенно низкие показатели его в возрасте 2-6 недель (50,78 г/л), а с 6-го месяца начинается повышение его уровня (60,56 г/л). В младшем школьном возрасте, особенно у мальчиков, содержание общего белка все же ниже, чем у взрослых.

В организме человека преобладает альбумин (около 60% белка). Соотношение же глобулиновых фракций составляет: как 1:2:3:4. При острых

воспалительных заболеваниях увеличиваются альфа-2 при уменьшенном количестве альбуминов.

При хронических воспалительных заболеваниях повышаются гамма-глобулины, при нормальном содержании альфа-глобулинов и уменьшении альбуминов.

Подострый воспалительный процесс характеризуется одновременным увеличением альфа - и гамма - глобулинов, при сниженном содержании альбуминов.

В первые дни жизни у новорожденного характерна физиологическая азотемия (до 70 ммоль/л), ко 2-3 дню жизни уровень азота понижается, а к 5-12 дню равен показателям взрослого (28 ммоль/л). У недоношенных детей уровень остаточного азота тем выше, чем масса тела ребенка ниже. Азотемия в этот период связана с недостаточной функцией почек.

На уровень азота в крови влияет уровень белка, поступающего с пищей в организм ребенка. Так, если с пищей поступает 0,5 г белка на 1 кг веса, то выделяется мочевины 3,2 ммоль/л, а при поступлении 2,5 г на 1 кг веса белка 7,6 ммоль/л мочевины.

Конечные продукты обмена белка в организме выделяются с мочой. Такими токсическими веществами является аммиак, который подвергается обезвреживанию путем выделения солей аммония через почки, путем превращения в нетоксическую мочевины. Путем связывания с альфа кетоглутаровой кислотой и превращения в глутамат, который под действием фермента глутаминсинтетазы переходит в глутамин.

Продукты азотистого обмена у взрослых выделяются с мочой в виде малотоксичной мочевины, которая синтезируется в печени и выводится из организма до 60-80% от общего количества выведенного азота.

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. Так, у новорожденных и детей первых месяцев жизни, выделение мочевины меньше, чем у взрослых, 20-30% от общего азота мочи и значительное количество составляет мочева кислота - 28,3 мг/кг (у взрослых 8,9 мг/кг), поэтому у 75% новорожденных наблюдается мочекишный инфаркт почек в связи с избыточным содержанием ее в моче.

Азот белка у детей раннего возраста выделяются с мочой также в виде аммиака, который составляет 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.

Таким образом, соотношение отдельных компонентов азота в моче у детей раннего возраста и взрослых различно. Азот аммиака, мочевой кислоты, аминокислот у детей относительно выше, а мочевины - ниже, чем у взрослых, особенно в период новорожденности и у недоношенных детей. Это объясняется тем, что у детей в печени мочевина синтезируется менее интенсивно, а аммиак еще используется для нейтрализации кислых продуктов организма. Увеличенное выделение аминокислот с мочой у детей раннего возраста зависит от повышенной проницаемости почек.

Нарушение метаболизма белка врожденного характера связано с дефицитом ферментов, участвующих в обмене. Различают 3 большие группы нарушения обмена веществ.

1 - группа наследственные генетически обусловленные заболевания различной степени выраженности. Причина - дефицит фермента или ферментов в обмене того или иного вещества. Сейчас известно более 400 болезней обмена веществ.

2 - группа транзиторные нарушения обмена веществ, связанные с задержкой созревания ферментных систем у детей в процессе роста.

3 - группа синдромы нарушения обмена веществ, возникающие в период различных заболеваний или после перенесенных заболеваний (например, синдром мальабсорбции после перенесенной кишечной инфекции). Это наиболее многочисленная группа.

К наследственным аномалиям обмена веществ относятся *молекулярные болезни*. При мутации генов, управляющих синтезом специфических белков, могут появляться белки, отличающиеся по своему строению или синтез некоторых белков вообще может прекратиться. Все эти генетически детерминированные заболевания, связанные с неправильной молекулярной структурой некоторых белков, называют молекулярными заболеваниями. В настоящее время число их составляет около 200. В зависимости от структурных изменений белка можно выделить 3 типа подобных болезней:

1. Заболевания, обусловленные синтезом белковых молекул с неправильной структурой, отличающейся от нормальной, поэтому белки обладают особым качеством. К этой группе заболеваний относятся гемоглобинозы, синтезируемый гемоглобин отличается по структуре и функции.
2. Болезни, в основе которых лежит выпадение синтеза молекулы белка. К этой группе относится гемофилия, причиной которой является выпадение синтеза антигемофильного глобулина. Сюда же относятся некоторые формы гипогаммаглобулинемий, афибриногенемии, альбуминемии и другие аналогичные заболевания.
3. Болезни, обусловленные неправильной или недостаточной функцией белковых молекул - энзимопатии, причина которых заключается в отсутствии соответствующего гена, вследствие чего может выпасть синтез какого-либо специфического фермента или вследствие изменения кода нарушается нормальная последовательность аминокислот и тогда

синтезируются такие энзимы, которые не в состоянии обеспечить нормальные реакции белка.

Гипопротеинемия может быть экзогенного и эндогенного происхождения. К заболеваниям экзогенного происхождения относится мучная болезнь и Квашиоркор. Причина - недостаточное потребление белков. Белков может поступать достаточно, но нарушается переваривание или всасывание. Это такие заболевания, как муковисцидоз или болезнь Лейнера.

Эндогенные гипопротеинемии могут возникать при тяжелых заболеваниях печени, когда вследствие недостаточного синтеза может снизиться концентрация белка в плазме крови. Чаще встречается почечная потеря белка, когда потеря белка превышает его синтез. Потеря белка через кожу может быть при обширных ожогах и мокнущей экземе.

Эксудативная энтеропатия - это энтеропатия с потерей белка, часто возникает как вторичное заболевание, а первичное - это целиакия, хронический энтерит, язвенный колит, туберкулез кишечника, заболевания лимфатических сосудов (лимфангиэктазия неясной этиологии).

Дефективные протеинемии. При этих состояниях белок синтезируется в незначительном количестве или вообще отсутствует. Это наследственное заболевание, которое наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Альбуминемия - это редкое заболевание, когда отсутствует фракция альбуминов и клинически характерны отеки.

Болезнь Вильсона (гепатолентикулярная дегенерация). Организм не в состоянии синтезировать активный церулоплазмин, поэтому нарушается обмен меди, возникают тяжелые повреждения мозга, печени и других органов. Заболевание редкое. Церулоплазмин - это сложная белковая молекула синего цвета, которая связывает всосавшуюся в кишечник медь и выводится с калом. При недостаточной активности церулоплазмينا медь остается свободной и с током крови разносится по всему организму, накапливаясь в органах, что вызывает хроническую интоксикацию. В этом случае большая часть меди выделяется уже не с калом, а с мочой. Клиническая картина заболевания проявляется у детей старше 10 лет. Ведущий синдром - цирроз печени и гепатоспленомегалия, нарушается функция нервной системы по типу тяжелой хорей, коричневая кольцевидная окраска края роговицы, вследствие отложения меди - кольцо Кайзер-Флейшера. Иногда на первый план выступает поражение печени, а в других случаях - нервной системы. Цирроз печени протекает с асцитом, желтухой, спленопортальным застоем и кровотечением из пищевода. Течение заболевания хроническое, длительное. Прогноз плохой. Назначается диета бедная медью, исключаются орехи, какао, бобовые, печень. Для связывания меди назначается сульфид калия и Д-пеницилламин.

Синдром дефицита антител (СДА), когда антипенная стимуляция организма не сопровождается выработкой достаточного количества антител,

что сопровождается сниженной сопротивляемостью к инфекциям. Клинически различают следующие формы заболеваний:

- 1) Транзиторный синдром дефицита антител у новорожденных и грудных детей. При рождении отсутствует иммуноглобулин М и иммуноглобулин А. В возрасте 3-4 месяцев концентрация иммуноглобулина очень низкая, так как гамма-глобулин материнского происхождения уже почти исчезает, а синтез собственного недостаточен.
- 2) Наследственные и врожденные агаммаглобулинемии (идиопатический СДА), при которых наблюдается недостаточность клеточного иммунитета, протекающего:
 - а) без лимфопении, б) с лимфопенией.

Без лимфопении гипо- и агаммаглобулинемии встречаются только у мальчиков. Характерно слабое развитие лимфатического аппарата, в лимфатическом узле отсутствуют зародышевые центры, плазматических клеток почти не обнаруживают. Резко снижается содержание иммуноглобулинов или они полностью отсутствуют, особенно иммуноглобулин, J, а гама-глобулинов не выше 200 мг%. Клинически мальчики подвержены инфекциям: пневмониям, отитам, менингитам, пиелитам. Может быть плазмоцеллюлярная пневмония, которая в обычных условиях встречается у недоношенных и дистрофичных детей. После прививки антитела или не вырабатываются вообще, или вырабатываются в незначительном количестве. Для предупреждения инфекцией больной ежемесячно должен получать гамма-глобулин. При заболеваниях - специфические антитела и антибиотики в больших дозах.

Семейная агаммаглобулинемия с лимфопенией наследуется по аутосомно-рецессивному типу и встречается у обоих полов. Характеризуется резкой гипоплазией всей лимфатической системы и вилочковой железы, полном отсутствии плазматических клеток, резко выраженной лимфопенией. Отсутствуют все 3 типа иммуноглобулинов, антитела в ответ на стимуляцию антигеном не образуются. Клинически течение тяжелое по сравнению с другими формами. Дети часто болеют инфекционными заболеваниями, которые протекают тяжело, беспокоят частые поносы, с трудом поддаются лечению. Дети живут несколько лет.

- 3) Дисгаммаглобулинемия - низкое содержание иммуноглобулиноа и иммуноглобулинемия М или иммуноглобулинов А и G, гаммаглобулин умеренно снижен, но всегда выше 200 мг%.
- 4) Симптоматические формы СДА. Это приобретенная патология. Они возникают при тяжелом поражении лимфатической системы, что бывает при лейкозе, злокачественных опухолях, лимфогранулематозе. После спленэктомии также снижена продукция антител. При нефротическом синдроме характерна низкая концентрация гамма-глобулина. При проведении иммунодепрессивной терапии (лечение гормонами) также возникает недостаточная иммунологическая защита от инфекций. В

результате нарушения клеточного и гуморального иммунитета развивается тяжелая атрофия.

Нарушение обмена аминокислот

Гипераминоацидурии - когда выделение одной или нескольких аминокислот с мочой превышает физиологические нормы. Различают:

- Метаболические (преренальные)
- Ренальные аминоацидурии

Метаболические аминоацидурии возникают при повышенной выработке аминокислот, содержание которых также повышается и в крови, и они выделяются с мочой. Симптоматические формы встречаются при поражениях печени.

Однако, в большинстве случаев метаболические аминоацидурии представляют собой наследственные энзимопатии: здесь нарушается межклеточный обмен какой либо аминокислоты, вследствие недостатка определенного энзима. Продукты обмена вещества, образовавшиеся до энзиматического блока, накапливаются в крови и в большом количестве выделяются с мочой.

При почечной аминоацидурии - аминокислоты синтезируются в нормальном количестве, но в связи с врожденным или приобретенным поражением почечных канальцев, в большом количестве выделяются с мочой.

Фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения - болезнь Фёллина). Это врожденное заболевание. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Сущность патологии заключается в невозможности превращения фенилаланина в тирозин, вследствие отсутствия фермента фенилаланин-оксидазы. Клинические проявления заболевания связаны с выраженным повреждением мозга, что сопровождается умственной отсталостью. Из-за отсутствия фенилаланин-оксидазы в крови накапливается фенилаланин и продукты его метаболизма - фенилпировиноградная кислота. Накопление этих веществ является причиной поражения мозга, так как эти метаболиты влияют на другие энзиматические процессы в мозгу. В формировании болезни определенную роль играют такие нарушения нормального синтеза тирозина, который является основным материалом для производства адреналина, норадреналина и диiodтирозина.

Как уже было сказано ведущим признаком болезни является олигофрения, которая проявляется уже в раннем грудном возрасте и быстро прогрессирует. Иногда бывает гипертония мышц кожи, многие из них имеют светлую кожу, голубые глаза, белокурые волосы. Часто встречается брахицефалия (удлиненный череп) и гипертейлоризм (широко расставленные глаза). Артериальное давление низкое. Пот больных имеет специфический неприятный запах («мышинный»).

Для лечения больных необходимо раннее распознавание заболевания. Фенилаланин и продукты его обмена находятся в крови и моче. Рано начатая терапия в период новорожденности дает успех. Снижением фенилаланина до

минимума в диете можно добиться улучшение состояния. Сейчас применяются специфические препараты для лечения фенилкетонурии: берлофен, лофенолак, минафен, гипофенат. Эти препараты удовлетворительно переносятся больными. Если лечение начало в более позднем грудном возрасте, то можно только прекратить дальнейшее прогрессирование идиотии.

Алкаптонурия - заболевание характеризуется темно-коричневой окраской мочи, которая появляется при стоянии мочи на воздухе. Это наследственная энзимопатия. У больных отсутствует фермент гомогентизиназа. Гомогентизиновая кислота выделяется в большом количестве, на воздухе она окисляется, приобретая коричневый цвет. Пеленки и нижнее белье ребенка окрашивается, что облегчает постановку диагноза. В позднем возрасте появляется артропатия и синеватая окраска хрящей, что можно обнаружить на ушной раковине.

Альбинизм - наследственная аномалия обмена ароматических аминокислот. Причина заболевания - отсутствие энзима тирозина, который катализирует превращение тирозина в диоксифенилаланин. Диоксифенилаланин - это основа для синтеза меланина, поэтому больные обычно светловолосые, у которых через плохо пигментированную радужную оболочку просвечивает сосудистая сеть. Лечения нет. Больным надо беречься от воздействия прямого солнечного света.

Болезнь «кленового сиропа» - редкая наследственная энзимопатия. Отсутствует специфическая декорбоксилаза, которая необходима для метаболизма 3-х важных аминокислот: валина, лейцина, изолейцина. Эти аминокислоты и их метаболиты накапливаются в крови и в большом количестве выделяются с мочой. Моча имеет особый запах, напоминающий запах сиропа, приготовленного из кленового сока. Основным симптом - это поражение мозга, сопровождающийся судорогами уже в первые недели жизни ребенка и заканчивающийся смертью уже в раннем грудном возрасте.

Болезнь Хэртмана - редкое наследственное заболевание, которое сопровождается гипераминоацидурией. Нарушен обмен триптофана и в моче обнаруживается большое количество индикана. Клинически характеризуется мозжечковой атаксией и изменением кожи, напоминающим пеллагру.

Оксалоз - редкое наследственное заболевание. Вследствие энзиматического блока в обмене накапливается в организме и выделяется с мочой. Клинически характерна склонность к камнеобразованию в почках, появлением крови и гноя в моче. Кристаллы оксалата кальция откладываются в мозгу, селезенке, лимфатических узлах и костном мозге. Лечение - прием бензоната натрия.

Цистиноз - наследственное аутосомно-рецессивное заболевание. Причина заболевания - накопление кристаллов цистина в ретикуло-эндотелиальной ткани и отдельных органах, следствием чего является тяжелая нефропатия. Клинические проявления в начальной стадии заболевания характеризуются увеличением печени и селезенки в первые

месяцы жизни. Во втором полугодии жизни у ребенка уже проявляется нефропатия с гипераминоацидурией, глюкозурией, протеинурией. Более позже развивается полиурия, почечный канальцевый ацидоз, гипокалиемия, гиперфосфатемия. Полиурия вызывает эксикоз, гипертермию, фосфат-диабет становится причиной рахита и карликового роста, дефицит калия проявляется параличами. В конечной стадии заболевания к канальцевой недостаточности присоединяется клубочковая развивается уремия. Лечение: диета с ограничением метионина и цистина. Симптоматическая терапия: высокие дозы витамина «Д», введение щелочных растворов, калия, увеличение воды в рационе ребенка, пеницилламин. Прогноз-плохой.

Гемоцистинурия - клинически характеризуется олигофренией различной степени, эктопией хрусталиков. У этих больных белокурые волосы. В крови повышено содержание метионина и гомоцистина. В моче обнаруживают гомоцистин. Лечение - назначение бедной метиотином диеты, но она не очень эффективна.

Углеводы - прежде всего горючий материал, имеет большое значение в теплообразовании и теплопродукции, он также сильно влияет на обмен белков, жиров и воды. Играют роль в поддержании кислотно-щелочного равновесия, с углеводами в организм поступают некоторые витамины. 50-60% вводимых всех калорий покрывается за счет углеводов.

Основной углевод пищи крахмал расщепляется под действием слюны и панкреатической амилазы в полости рта и в просвете тонких кишок до дисахаридов - мальтозы и изомальтозы.

В настоящее время установлено, что образовавшиеся мальтоза и изомальтоза вместе с остальными принятыми с пищей дисахаридами - сахарозой и лактозой расщепляются не внутриклеточно (в просвете тонких кишок), а на поверхности микроворсинок клеток слизистой оболочки мальтазами, лактозой и сахарозой. Активность этих ферментов у грудного ребенка различна: мальтоза - 146 микромоль, сахарозы - 75, лактозы - 30 микромоль. Поэтому грудной ребенок хорошо переносит декстрин - мальтозные смеси, в то время, как лактоза легко вызывает поносы.

Относительная низкая активность лактозы в слизистой оболочке тонких кишок не может осуществить расщепление большого количества молочного сахара, лактоза задерживается в кишечнике и вызывает понос т.к. она обладает свойством связывать воду.

Нарушение процессов всасывания дисахаридов возникает при наследственной неполноценности дисахаридаз кишечника, что проявляется в виде заболеваний, общей характерной чертой которых служит развитие упорных желудочно-кишечных расстройств и дистрофии в связи с нарушением всасывания дисахаридов.

Непереносимость сахарозы обычно сочетается с непереносимостью изомальтозы и клинически проявляется после введения сахарозы и крахмала

в диету, т.е. при переводе ребенка на смешанное и искусственное вскармливание.

Концентрация сахара в крови новорожденного ребенка совпадает с его концентрацией в крови матери 80 мг% (по Хагедорн-Иенсен). В последующие дни после рождения она снижается до 60-70 мг% и даже до 15 мг% на 2-3 день после рождения, у новорожденных недоношенных детей эта гипогликемия выражена еще резче - 6 мг% - до начала кормления.

Снижение уровня сахара в крови связывают о резким прекращением переноса сахара от матери через плаценту, с несовершенством печеночных клеток, повышенной чувствительностью к инсулину, незрелостью нервной системы, несовершенством тубулярной функции, снижением продукции глюкозы вследствие уменьшения ферментативных процессов из-за выраженного ацидоза, усиленным поступлением сахара из крови в ткани, ускоренным проникновением в клетки, чему благоприятствует замедленный кровоток, например, в коже.

Несмотря на то, что уровень сахара снижается одинаково у некоторых детей, однако не у всех это проявляется. Чаще тяжелое гипогликемическое состояние проявляется у тех детей, матери которых страдают сахарным диабетом, врожденными аномалиями обмена, заболеваниями сердечно-сосудистой системы и т.д.

Клинически данные гипогликемического состояния проявляется бледностью кожных покровов, возбуждением, парестезиями, затем ослаблением мышечного тонуса, снижением или отсутствием физиологических рефлексов и развитием судорог.

Содержание сахара в крови после 15 дня жизни повышается и составляет в годовалом возрасте 75+20 мг%, в 4-10 лет 82-85+20 мг% в 10 летнем возрасте 92-20 мг%.

После приема углеводов количество сахара в крови нарастает на 50-75 и даже 100%, наступает, так называемая, пищеварительная гипергликемия. Максимум подъема гликемической кривой наступает чаще через 30 минут после приема пищи, через час кривая начинает снижаться и приблизительно через 2 часа возвращается в норму или даже отмечается незначительная гипогликемия. Чем моложе ребенок, тем выраженнее пищевая гипергликемия. Это указывает на повышение выносливости детей к углеводам. Действительно, если у ребенка грудного возраста при назначении 3,5-4 млочного сахара 1 г, наступает лактозурия, а у взрослых это возникает уже при нагрузке 1 г на 1 кг веса.

Не только моносахариды и продукты распада углеводного являются источником образования углеводов аминокислоты, жиры могут превращаться в гликоген через образование пировиноградной кислоты. Из ферментативных факторов наибольшая роль принадлежит глюкозо-6-фосфатазе, которая усиливает распад гликогена.

Расщепление гликогена до глюкозы называется гликогенолизом и является обратным гликогенезу. На первом этапе гликогенолиза гликоген

распадается под действием фосфорилазы до глюкозо-1-фосфата, на 2 этапе в глюкозо-6-фосфат и далее в аэробных условиях.

Процесс анаэробного гликолиза является более древним механизмом обеспечения энергией и для большинства клеток организма служит лишь промежуточным этапом преобразования глюкозы. Однако в процессе развития плода происходит постепенно созревание ферментов окислительного фосфолирования и за счет гликолиза обеспечивается основная потребность в энергии. Поэтому при ограниченном поступлении кислорода у новорожденных образуется избыток молочной кислоты в тканях, что сопровождается развитием метаболического ацидоза.

Гликолиз протекает тем интенсивнее, чем моложе ребенок и тем больше в крови его молочной кислоты. Уровень молочной кислоты в крови у детей зависимости от возраста меняется. У новорожденного в первые дни от составляет 18-22 мг%, с 1 нед. до 1 г. 12-16 мг%, от года до 14 лет 9-15 мг%.

Особенно велико значение пентодного цикла на разных этапах развития - во внутриутробном периоде и в периоде новорожденности. Известно, что у плода 50% глюкозы подвергается окислению в пентозном цикле.

Включение глюкозы в пентодный цикл открывается ферментом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназой. Наследственная недостаточность или отсутствие этого фермента приводит к блокированию пентозного цикла и нарушению образования НАДФ - Водорода в организме и накоплению АТФ. В настоящее время известно, что недостаток фермента является причиной некоторых гемолитических врожденных анемии, т.к. уменьшение НАДФ - Водорода в эритроцитах приводит к уменьшению редуцированного глутатиона, в результате чего нарушается структура и функция красных кровяных телец, что приводит к гемолизу эритроцитов.

Гликогеновая болезнь (гликогенозы) врожденные заболевания. В результате отсутствия фермента участвующего в гликогенолизе в организме накапливается большое количество гликогена, которое не может быть использовано вследствие снижения гликогенолиза. В зависимости от энзимного дефекта и клинической картины заболевания в настоящее время известно 12 типов этого заболевания, которые называются гликогеновой болезнью. Основными симптомами данных типов заболеваний является симптом тяжелой углеводной недостаточности: гипогликемия, ацидоз, липемия, гиперхолестеринемия. В клинической картине на первый план выступают функциональные нарушения тех органов тканей, в которых отложение гликогена преобладает.

В группу энзимопатий, связанных с нарушением углеводного обмена относятся врожденные заболевания - галактоземия и фруктоземия. В основе данных заболеваний лежит нарушение процесса ферментативного превращения галактозы и фруктозы в глюкозу. Возникновение наследственной аномалии обмена обусловлено нарушениям

ферментативного превращения галактозы в глюкозу в связи с недостаточностью фермента галактазо-1-фосфат-уридил-трансферазы при галактоземии и фруктозо-1-монофосфат-альдолазы при фруктоземии.

При галактоземии в результате нарушения ферментативного превращения происходит накопление галактазо-1-фосфата в клетках, а также накопление в организме галактозы, которая выделяется с мочой (галактозурия).

Накопившийся в клетках галактозо-1-фосфат (продукт обмена галактозы) оказывает на них токсическое воздействие. При этом преимущественно страдают процессы гликолиза и окислительного фосфорилирования. Особенно тяжело повреждаются клетки центральной нервной системы, печени, почек, развивается помутнение хрусталика глаз. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Клинически данное заболевание проявляется желудочно-кишечными расстройствами - понос и рвота с первых дней жизни, появляется недостаточность печени - стойкая желтуха с преобладанием в крови прямого билирубина, развивается гепатомегалия, цирроз печени, задержка психофизического развития, признаки поражения почек проявляются протенурия, гипераминоацидурия, меллиурия.

При фруктоземии превращение фруктозы задерживается на этапе фруктово-1-фосфате, который накапливается в тканях и оказывает токсическое влияние на ряд ферментных систем клетки, фруктоземия проявляется следующими признаками:

- 1) желудочно-кишечными расстройствами;
- 2) задержка физического развития;
- 3) периодические кризы гипогликемии вплоть до потери сознания и шока;
- 4) увеличения размеров печени. Заболевание проявляется с момента назначения грудным детям соков - фруктовых и овощных. При этом появляется упорная анорексия, рвота, развивается тяжелая гипотрофия, замедляется рост ребенка.

Особенности жирового обмена.

Липиды являются важнейшей составной частью всех клеток организма и входят в состав клеточных мембран. Они обладают низкой теплопроводностью, в связи с чем предохраняют организм от охлаждения. Присутствие липидов необходимо для доставки организму жирорастворимых витаминов А, Д, Е, К. Жирные кислоты являются важнейшим источником энергии, за счет которой может обеспечиваться до 30-50% суточной энергетической потребности.

Так, у плодов и новорожденных первых дней жизни в жировой ткани определяются нейтральный жир, эфиры холестерина, фосфаты и свободные жирные кислоты. У ребенка в возрасте 1 месяца отмечаются нейтральный

жир и эфиры холестерина, а фосфаты почти отсутствуют. В возрасте 5-6 месяцев содержание эфиров холестерина падает до низких цифр.

Жировая ткань ребенка отличается от жировой ткани взрослого. Она бедна жидкими жирными кислотами (олеиновой) и относительно богата твердыми (пальмитиновой и стеариновой). Это явление особенно выражено в период новорожденности. Жир новорожденного ребенка содержит 3-5% летучих жирных кислот, а у старших грудных детей -1,5-2%, в этом отношении жир новорожденного приближается к молочному жиру, что объясняется гормональным воздействием материнского организма.

Резорбированные жиры поступая в организм подвергаются различным превращениям. При всасывании жиры поступают, главным образом, в лимфатическое пространство кишечных ворсинок, а затем в лимфу и через несколько минут, минуя печень поступают в кровь. Поступление в кровь вновь синтезированных жиров вызывает, так называемую, пищевую липемию. У детей пищевая липемия выражена сильнее, чем у взрослых. Максимум ее наступает через 3 часа после приема пищи и держится при грудном вскармливании до 8-9 часов, при искусственном до 5 часов. Около 5-10% неиспользованных жиров выводится стулом. От 30 до 50% суточного каллоража покрывается за счет жиров. Очень большое значение для обмена жиров имеет печень. Именно в ней происходят процессы распада и синтеза жирных кислот и нейтральных жиров, образование кетоновых тел, дегидрогенизирование насыщенных жирных кислот в ненасыщенные, образование фосфолипидов. Наряду с этим, известно, что секреторная деятельность поджелудочной железы активируется печенью. Анатомическое и функциональное развитие печени после рождения ребенка еще продолжается и заканчивается лишь к 8 годам.

Содержание важнейших фракций липидов крови у детей различного возраста различно: в крови ребенка 1 полугодия содержание липидов ниже, чем в старшем возрасте, что связывают с более энергичным использованием жира в этом возрасте.

В процессе распада жирных кислот наступает образование кетоновых тел (кетогенез) - к ним относятся оксимасляная кислота, ацетоуксусная кислота и ацетон. Печень является основным органом, где образуются кетоновые тела. Поступая из печени в кровь, кетоновые тела окисляются через ацетилкоэнзим А в цикле Кребса в мышцах, легких, почках. Так что в норме их можно уловить только в незначительном количестве в крови, моче и в выдыхаемом воздухе. Однако содержание кетоновых тел может увеличиться в результате большого поступления в пищу кетогенных веществ. Кетогенными являются большая часть жиров и 40% белков, аминокислоты (лейцин, изолейцин, тирозин, фенилаланин), если пища состоит, главным образом, из жира и белка развивается кетоз.

Следует иметь в виду, что независимо от вида пищи существуют также возрастные особенности в склонности к кетозу. Возраст от 2 до 10 лет характеризуется склонностью к кетозу, что является для этого возраста

физиологическим явлением. Уже кратковременное голодание и различные заболевания быстро ведут к развитию кетонурии. Достаточно сравнительно небольшого увеличения количества кетогенных составных частей пищи, чтобы вызвать у детей кетоз. Кетоз, особенно недиабетический, чрезвычайно усиливается под влиянием адреналина. Во время кетоза выносливость к углеводам сильно снижена и нагрузка углеводами ведет к гипергликемии и глюкозурии. Биохимические основы этой склонности детей к кетозу не выяснены. Касается ли дело физиологической склонностью к сверхобразованию кетоновых тел или же физиологическое уменьшение выделения кетоновых тел, нельзя сказать с точностью. Выраженные нарушения межклеточного жирового обмена, проявляющиеся в виде кетоза, наблюдаются при различных патологических состояниях.

В детском возрасте встречается заболевание известное под названием ацетонемическая рвота. При данном состоянии имеется комбинация между голоданием (истощение углеводных резервов) и приемом кетогенной пищи. У взрослого человека, где обмен углеводов отличается значительной стабильностью, кетогенная пища и углеводное голодание трудно приводят к кетозу. У детей, вследствие лабильности обмена углеводов и выраженной склонности к кетозу, малейшие диетические ошибки, в особенности в комбинации с острой инфекцией возбуждением, переутомлением и др, могут привести к кетозу.

Это состояние характеризуется нерегулярно наступающими приступами рвоты. Выдыхаемый воздух издает при этом запах ацетона, в моче выделяется ацетон, общее состояние сильно ухудшается. Рвота может продолжаться один день, иногда больше недели, после чего она внезапно прекращается.

Врожденные нарушение жирового обмена могут сопровождаться:

а) Плазматическим липоидозом - заболевание наследственное. В крови увеличивается нейтральный жир. Отмечается гиперлипидемия, на коже часто появляется ксантомы. Печень и селезенка часто увеличивается. Таким детям следует ограничить животные жиры.

б) Болезнью Нимана-Пика - заболевание наследственное. При этом нарушается обмен сфингомиелина, который накапливается в мозге, печени, ретикулоэндотелиальной системе. Болезнь протекает злокачественно, отмечается гепатоспленомегалия, гипотрофия, гипотония, отставание в психическом развитии, затем появляется глухота и слепота. Эффективных методов лечения нет.

в) Болезнью Гоше. Врожденное - наследственное заболевание. Характеризуется накоплением цереброзидов в клетках нервной и ретикулоэндотелиальной систем. Протекает в острой и хронической форме. Клиника болезни характеризуется задержкой физического и нервно-психического развития. Отмечается большой живот, гепатоспленомегалия; коричневая или желтая окраска кожи, кровоизлияния. Эффективных методов лечения нет.

г) Амавратической идиотией (болезнь Тей-Сакса). Заболевание врожденно-наследственное. В основе болезни лежит накопление липидов в центральной нервной системе. Развивается прогрессирующее снижение зрения, деградация интеллекта. На глазном дне отмечается вишнево красное пятно. Возникает атрофия зрительного нерва. Эффективных методов лечения нет.

Как же осуществляется регуляция обменных процессов?

Регуляция обменных процессов осуществляется до некоторой степени самой клеткой, без вмешательства извне, посредством, так называемых, внутриклеточных или примитивных саморегулирующих механизмов путем «обратной связи», т.е. повышение концентрации какого-нибудь из полученных обмена свыше определенного уровня может блокировать предыдущий этап обмена и тем самым уменьшает концентрацию этого метаболита.

Наряду с внутриклеточными примитивными саморегулирующими механизмами организм человека располагает и значительно более усовершенствованными и сложными нервно-гормональными регулирующими механизмами, которые, с одной стороны, принимают участие в регуляции процессов в клетке, а с другой - регулируют согласованность процессов обмена между отдельными клетками и органами. Центральную роль в нервно-гормональной регуляции играет нервная система и ее высший отдел - кора головного мозга.

Влияние коры головного мозга на процессы обмена осуществляется главным образом, посредством среднего мозга, а он воздействует посредством эндокринных желез на исполнительные органы. Важное значение в регуляции процессов обмена веществ имеют безусловные и условные рефлексы. При изменении концентрации какой-либо составной части жидкостей, если это неблагоприятно для организма, приводит к раздражению периферических нервных окончаний в сосудах и импульс передается среднему мозгу и эндокринным железам. При регуляции обмена веществ средний мозг выполняет преимущественно общие, неспецифические задачи, он регулирует общую согласованность процессов обмена веществ. Специфическая регуляция отдельных процессов обмена выполняется различными эндогенными железами. В настоящее время считают, что гормоны регулируют процессы обмена путем влияния на энзимные реакции.

Однако у новорожденных и детей раннего возраста в связи с незаконченностью морфологического развития всех отделов нервной системы, многих тканей и органов, а также недостаточной активностью некоторых ферментов в первые недели жизни, процессы обмена веществ находятся в состоянии некоторого неустойчивого равновесия.

Изменения условий среды, окружающей ребенка и различные, иногда даже сравнительно легкие нарушения функции того или другого органа нередко приводит к грубым расстройствам обмена. Все основные механизмы регуляции обмена веществ у детей этого возраста являются недостаточно

завершенными, чего следует учесть при оценке состояний обменных процессов у детей.

ЛИТЕРАТУРА.**Основная.**

Мазурин А.В., Воронцов И.М. «Пропедевтика детских болезней», М. 1999.

Дополнительная.

1. Иванько О.Г., Краснобаева Г.И. Гипераминопептидазурия как физиологическая особенность детей раннего возраста. 2 мед. журн. Узбекистана, 1989, № 7, 33-36 стр Каримов Х.Я., Паевская Л.А. К механизму нарушения белкового обмена при токсических поражениях печени, 2 вопросы гомеостаза, Ташкент-1987, 36-40 стр.
2. Механизм поддержания постоянства белкового состава крови при различной обеспеченности организма белком. И.И. Гаппоров и соавт. 2 вопр. Питания, 1987, № 1, 31-34 стр.
3. Рывкин А.И., Философа М.С. Характеристика показателей белкового обмена при рахите с позиций адаптивности изменений метаболизма. 2 вопр. Охр. мат. и детей, Ташкент-1988, 33 стр.
4. Москалев Ю.И. Минеральный обмен. - М. : Медицина 1985.
5. Обмен глюкозы и плода и новорожденных М.Ф. Дешекина, В.Ф. Демин и соавт. Педиатрия . 1987. № 3.
6. Состояние углеводного обмена при гипертиреозе: обзор мет. Врачеб. Дело - 1989.
7. Возрастные особенности гидролиза и всасывания углеводов у здоровых детей. Педиатрия. 1985, № 1.

АННОТАЦИЯ.

Данная лекция предназначена для студентов 3 курса педагогического и лечебного факультетов. В лекции приводятся сведения об особенностях распределения энергии, роли пластического обмена для роста и развития детей различного возраста. Также дается характеристика особенностям белкового, углеводного, жирового обменов, балансу азота. Студенты знакомятся с синдромами недостаточности белка, семиотикой нарушений белкового, жирового и углеводного обменов.