

**КАФЕДРА ПЕДІАТРІЇ З МЕДИЧНОЮ
ГЕНЕТИКОЮ**

ТЕМА ЛЕКЦІЇ:

**“Дистрофії у дітей.
Гіпотрофія.”**

Визначення

Дистрофія (від грецького dys- розлад, trope- харчування) – хронічний розлад харчування, який виникає переважно у дітей раннього віку, що обумовлено високою інтенсивністю обмінних процесів у них та недостатнім становленням функції печінки, ШКТ, нейрогуморальних механізмів регуляції.

Види дистрофій

1. З переважним дефіцитом маси тіла (гіпотрофія)
2. З надлишком маси тіла (паратрофія, ожиріння)
3. З пропорційним зменшенням маси і зросту (гіпостатура)

Визначення.

Гіпотрофія — недостатнє живлення дитини, яке характеризується зупинкою або сповільненням збільшення маси тіла, прогресуючим зниженням підшкірної основи, порушенням пропорцій тіла, функції травлення, обміну речовин, послабленням специфічних і неспецифічних захисних сил організму, схильністю до розвитку інших захворювань, затримкою фізичного і нервово-психічного розвитку.

Епідеміологія гіпотрофії

Поширеність гіпотрофії серед дітей 1-го року життя в різних країнах коливається від 7 до 30%.

Частота залежить від економічного розвитку регіону, загальної культури населення, санітарно-гігієнічних навичок, якості та доступності медичної допомоги.

Етіологія гіпотрофії:

1. Зумовлюючі фактори пренатального походження:
 - Захворювання вагітної (нефропатії, тиреотоксикоз, ГРВІ, захворювання ССС, цукровий діабет)
 - Токсикози I і II половини вагітності
 - Режим і якість харчування вагітної
 - Фізичне і психічне перевантаження
 - Виробничі і екологічні шкідливості
 - Медикаментозна терапія, вживання алкоголю, паління під час вагітності
 - Захворювання плаценти, що порушують кровообіг плода

Етіологія гіпотрофії:

2. Анато́мо – фізіологічні зумовлюючі фактори (анато́мо-фізіологічні “ножиці”): високі темпи обмінних процесів, значна потреба в нутрієнтах при відносно низькій активності ферментів на всіх рівнях у ранньому віці.

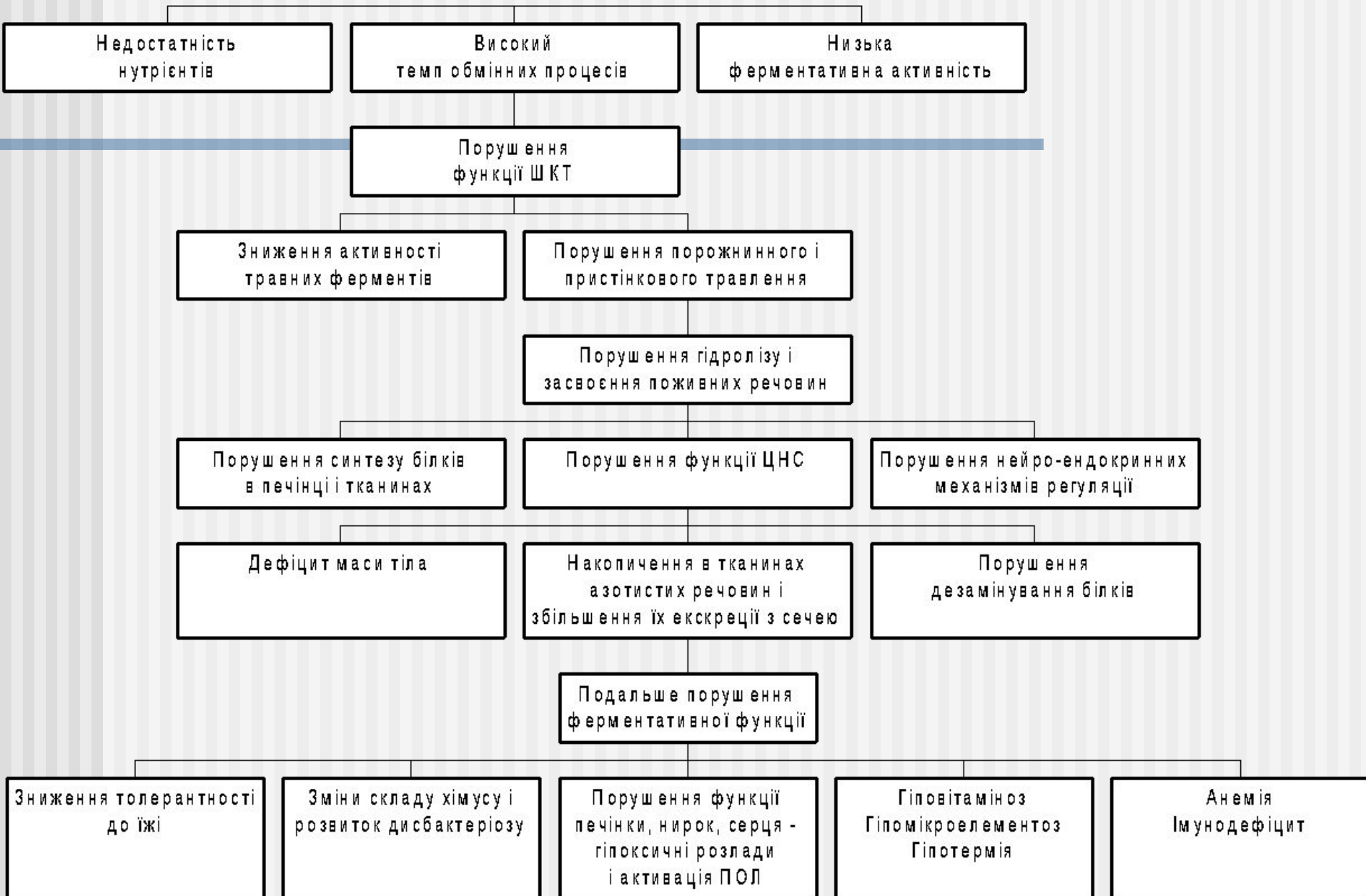
Чим менший вік дитини, тим більша вірогідність виникнення порушення засвоєння нутрієнтів (найвища в перші 6 міс. життя).

Етіологія гіпотрофії:

3. Постнатальні фактори:

- Аліментарні (кількісний чи якісний недокорм через гіпогалактію чи недостатню кількість суміші, дефіцит Б, Ж, УВ в добовому раціоні)
- Інфекційні (інфекційні ураження ШКТ, що супроводжуються діареєю, морфологічними змінами слизової кишечника та порушенням всмоктування)
- Гіповітаміноз, гіпомікроелементоз (Fe, Zn)
- Токсичні (гіпервітаміноз А і Д, медикаментозні отруєння, вплив екологічних чинників).
- Анорексія (перинатальне ураження ЦНС, дефекти виховання – неврози, дитячий аутизм)
- Аномалії розвитку ШКТ (вади розвитку ротової порожнини, стравоходу, шлунка, кишечника)
- Синдром мальабсорбції (лактазна недостатність, целиакія, муковісцидоз та ін.)
- Спадкові аномалії обміну речовин (галактоземія, фруктоземія, хвороба Тея-Сакса та ін.)
- Вроджені імунодефіцити, частіше за Т-системою (синдром Ді Джорджа)

Патогенез гіпотрофії



Класифікація гіпотрофії

За походженням	За етіологією	За ступенем тяжкості	За періодом
Пренатальна Постнатальна Пре-постнатальна	Екзогенна: аліментарна, інфекційна, токсична, внаслідок порушення режиму і догляду Ендогенна: аномалії конституції, ензимопатії, ендокринопатії, аномалії розвитку Змішана	Легка (I ст.) Середнього ступеня (II ст.) Важка (III ст.)	Початковий Прогресування Стабілізації Реконвалесценції

Приклад діагнозу: Постнатальна гіпотрофія II ст., аліментарно-інфекційного походження, період прогресування

Клінічні прояви нормоторофії (ейтрофії)

Нормотрофія – стан нормального харчування, при якому показники маси тіла і зросту не виходять за межі фізіологічних вікових співвідношень, характерних для даного регіону з допустимим коливанням до 10%.

- Чиста оксамитова шкіра, рожеві слизові оболонки
- Рівномірно розподілена підшкірна клітковина, товщина шкірною складки в ділянці пупка не < 1 см
- Месо-ростовий коефіцієнт 60-65, індекс Чулицької 20-25
- Достатній м'язовий тонус
- Здатність підтримувати температурний баланс (коливання не < 1°C)
- Правильно розвинений скелет
- Помірний апетит
- Фізіологічні за частотою і характером випорожнення
- Відсутність патологічних змін внутрішніх органів
- Опірність до інфекцій
- Відповідність віку нервово-психічного розвитку
- Позитивна емоційна настроєність

Критерії діагностики гіпотрофії

- Відставання в масі тіла
- Ступінь розвитку підшкірної клітковини
- Толерантність до їжі
- Здатність підтримувати температуру тіла
- Стан імунітету

Клінічні прояви гіпотрофії I ст.

- Загальний стан близький до задовільного (батьки часто не звертають уваги на її прояви)
- Підшкірна клітковина стоншена на тулубі і животі, шкірна складка на рівні пупка 0,8-1 см
- Шкіра та слизові помірно бліді
- Еластичність шкіри, м'язевий тонус та тургор м'яких тканин помірно знижені
- Дефіцит маси тіла 10-20%, зріст не відстає від норми
- Месо-ростовий коефіцієнт 56-60, індекс Чулицької 10-15
- Здатність підтримувати температурний баланс (коливання не $<1^{\circ}\text{C}$)
- Симптоми голодування: неспокій, преривчастий сон, "жадібність" при годуванні
- Толерантність до їжі знижена, зригування після їжі, "голодний" стілець
- Психо-моторний розвиток відповідає віку, інтерес до оточуючого збережений
- Знижена імунологічна активність
- Біохімічний аналіз крові: гіпоальбумінемія, диспротеїнемія, зниження а/г-коефіцієнту до 0,8
- 40% дітей мають рахіт I-II ст., анемію I-II ст.

Клінічні прояви гіпотрофії II ст.

- Загальний стан помірно порушений
- Підшкірна клітковина стоншена на животі, тулубі і кінцівках, шкірна складка на рівні пупка 0,4-0,5 см
- Шкіра та слизові бліді або блідо-сірі, шкіра суха, з лущенням, легко збирається в складку та повільно розправляється (знижена еластичність)
- Волосся стоншене, тускле, ламке
- Тургор м'яких тканин значно знижений, м'язева гіпотонія (великий живіт)
- Дефіцит маси тіла 20-30%, дефіцит зросту 2-4 см
- Масо-ростовий коефіцієнт <56, індекс Чулицької 0-10
- Нездатність підтримувати температурний баланс (коливання >1°C)
- Толерантність до їжі значно знижена, блювота під час їжі
- "Голодний", диспептичний, "мучнистий" чи "гнильний" стілець
- Діти в'ялі чи, навпаки, неспокійні, сон порушений, інтерес до оточуючого, іграшок знижений (часто 0)
- Відставання в психо-моторному розвитку, втрата набутих навичок
- Патологічні зміни з боку ССС, ШКТ, печінки
- Значно знижена імунологічна активність (тривалий та малосимптомний перебіг інфекцій)
- 100% дітей мають рахіт, 50-60% анемію.

Клінічні прояви гіпотрофії III ст.

- Загальний стан значно порушений
- Підшкірна клітковина стоншена на животі, тулубі, кінцівках, обличчі, шкірна складка на рівні пупка 0,1-0,3 см
- Шкіра блідо-сіра, шкіра суха, з лущенням, значно знижена еластичність- складка не розправляється, на шиї і кінцівках вертикальні складки- симптом зайвої шкіри
- Обличчя трикутне, глибока носогубна складка, загострене підборіддя, щоки западають, "обличчя старця"
- Слизові блідо-сірі, сухі (через гіповолемію). Рот великий, губи яскраво червоні, в кутках – тріщини ("рот горобця")
- Волосся стоншене, тускле, ламке
- Тургор м'яких тканин значно знижений, м'язева атонія (знижена рухова активність, великий живіт, слабкий крик)
- Дефіцит маси тіла $>30\%$, дефіцит зросту >4 см
- Масо-ростовий коефіцієнт <50 , індекс Чулицької <0
- Схильність до гіпотермії (32-34 °C), холодні кінцівки
- Толерантність до їжі значно знижена, анорексія, відмова від ПИТТЯ

Клінічні прояви гіпотрофії III ст.

- Стілець диспептичний, чергування закріпів з мильно-вапняним стільцем
- Діти в'ялі, апатичні, сон поверхневий, немає інтересу до оточуючого, іграшок
- Виражене відставання в психо-моторному розвитку
- Патологічні зміни з боку:
 - ✓ ССС (ослаблення тонів серця, тахікардія→брадикардія, ниткоподібний пульс, зниження АТ)
 - ✓ ШКТ (порушення функції печінки, метеоризм, нестійкий стілець, дизбактеріоз)
 - ✓ Дихальної системи (поверхнєве дихання, епізоди апное)
- Нульова імунологічна активність (тривалий та малосимптомний перебіг важких інфекцій- пневмонії, сепсису, пієлонефриту)
- 100% дітей мають рахіт та анемію.

Характерна тріада термінального періоду гіпотрофії ІІІ ст.

1. Гіпотермія (32-33 °С)
2. Брадикардія (40-60/хв)
3. Гіпоглікемія (<3,3 ммоль/л)

Фактори, які необхідно враховувати при діагностиці гіпотрофії

- Перебіг вагітності, стан здоров'я вагітної, її режим, харчування
- Особливості перебігу пологів
- Вигодовування дитини від народження до моменту обстеження
- Динаміка маси тіла, масо-ростового показника, індексу вгодованості
- Характер перенесених захворювань
- Догляд за дитиною, дотримання санітарно-гігієнічних умов
- Нервово- психічний і моторний розвиток дитини
- Стан органів і систем дитини на момент обстеження

Клініко-діагностичні особливості пренатальної гіпотрофії (затримки внутрішньоутробного розвитку)

При відставанні в розвитку з другого триместру:

- Діти народжуються зі значним дефіцитом маси тіла, зросту, обводу голови
- Симптоми зниженого живлення виражені помірно, і зовні немовлята нагадують недоношених.

При відставанні в розвитку з третього триместру:

- Діти народжуються зі значним дефіцитом маси тіла, з нормальним ростом і обводом голови.
- Відзначаються сухість, лущення, звисання складок шкіри, зниження тургору м'яких тканин, стоншення підшкірно-жирової основи.

Для всіх дітей із ЗВУР характерні:

- Гіпотонія
- Знижені фізіологічні рефлекси
- Погіршення апетиту, зригування, нестійкі випорожнення
- Порушення терморегуляції
- Схильність до гіпоклікемії
- Пізнє відпадання пуповинного залишку з в'ялим заживанням пуповинної ранки
- Тривала транзиторна жовтяниця

Клініко-діагностичні особливості гіпостатури

- Характерне рівномірне відхилення росту і ваги від норми при задовільному стані вгодованості й тургорі тканин
- Відсутні порушення апетиту, терморегуляції, імунітету, патологічні зміни внутрішніх органів
- Зустрічається при уроджених вадах серця, мозку, енцефалопатіях, ендокринній патології, конституційній гіпосомії

Клініко-діагностичні особливості квашіоркору

Захворювання виникає у дітей, рано відлучених від грудей, які отримують надлишок вуглеводів та недостатню кількість білка

- Прояви гіпотрофії
- набряки
- Гепатомегалія (жирова інфільтрація печінки)
- Дерматит
- Потемніння шкіри в зонах подразнення, хоча вона не зазнає впливу сонячних променів
- Депігментація волосся (темне стає рудим або сірим)
- Різко виражені гіпопротеїнемія і гіпоальбумінемія
- Анемія у 100% випадків

Диференційна діагностика

1. Пренатальна гіпотрофія та гіпостатура: недоношеність, хромосомні аберації, хондродистрофія, вітамін-Д-резистентний рахіт
2. Постнатальна гіпотрофія: гіпервітаміноз Д, спадкові ферментопатії, вроджені вади серця, ШКТ, хронічні захворювання нирок, печінки

Дякую за увагу!
