

СУЧАСНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ АЦЕТОНЕМІЧНОГО СИНДРОМУ



Доповідач:

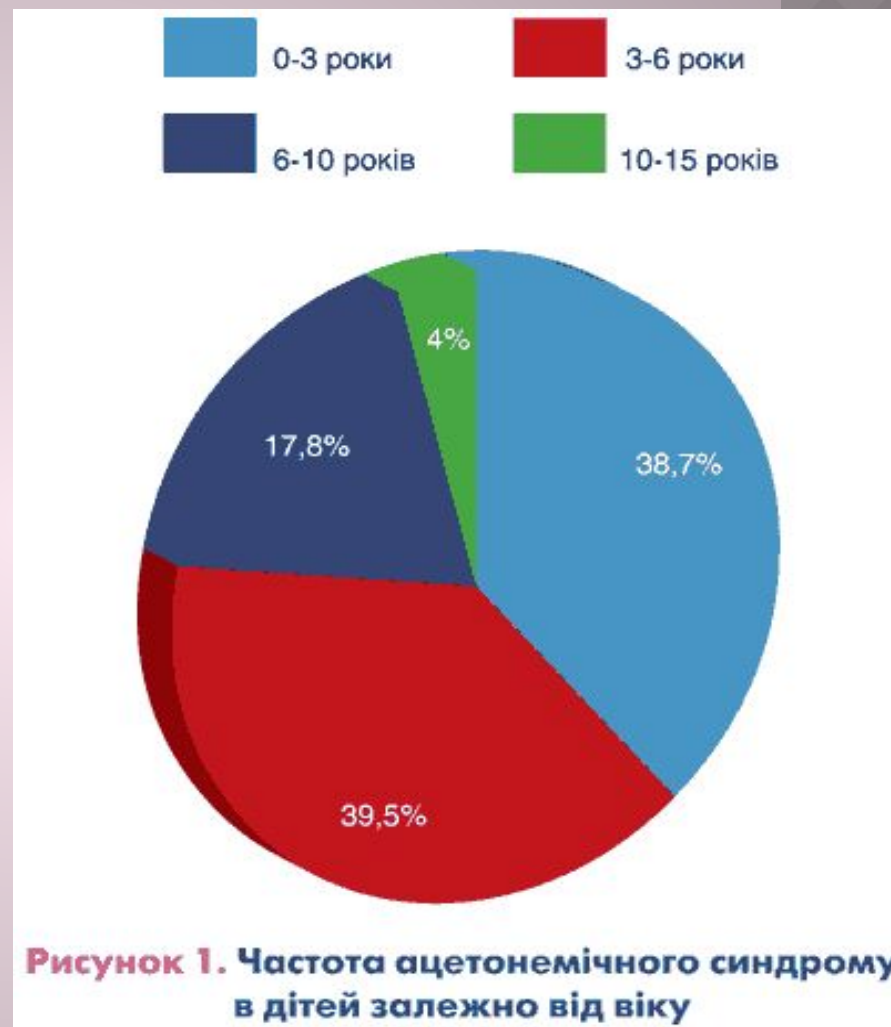
Студентка 5 курсу,
мед.фак. № 2, 236 гр.
Назарчук Н.М.

Керівник:

Щербенюк Н.В.

АКТУАЛЬНІСТЬ ПРОБЛЕМИ

- АС зустрічається у **6-8%** дітей віком від 1 до 13 років, частіше у осіб жіночої статі. Піком проявів вважається 5 років¹.
- Близько **50%** таких дітей схильні до ацетонемічного кризу (АК), а отже потребують госпіталізації, отримання адекватного лікування та подальшого спостереження¹.



АЦЕТОНЕМІЧНИЙ СИНДРОМ

(СИНДРОМ ЦИКЛІЧНОЇ АЦЕТОНЕМІЧНОЇ БЛЮВОТИ, НЕДІАБЕТИЧНИЙ КЕТОАЦИДОЗ, НЕДІАБЕТИЧНИЙ КЕТОЗ)

- Це патологічний стан, що зустрічається у дітей молодшого віку, основними симптомами якого є нудота, напади ацетонемічної блювоти, виражена кетонемія та ацетонурія, які розвиваються на тлі надлишкового утворення продуктів неповного окислення жирних кислот та метаболізму кетогенних амінів.

ЗА ПРИЧИНАМИ РОЗРІЗНЯЮТЬ:



Первинний АС, який розвивається у дітей з нервово-артритичною конституцією внаслідок:

- голодування
- надмірного вживання жирів



ЗА ПРИЧИНАМИ РОЗРІЗНЯЮТЬ:

Вторинний АС :

- цукровий діабет
- тиреотоксикоз
- черепно-мозкові травми
- пухлини мозку
- хвороби крові
- гемолітична анемія
- гіперінсулінізм
- інфекційний токсикоз
- глікогенова хвороба



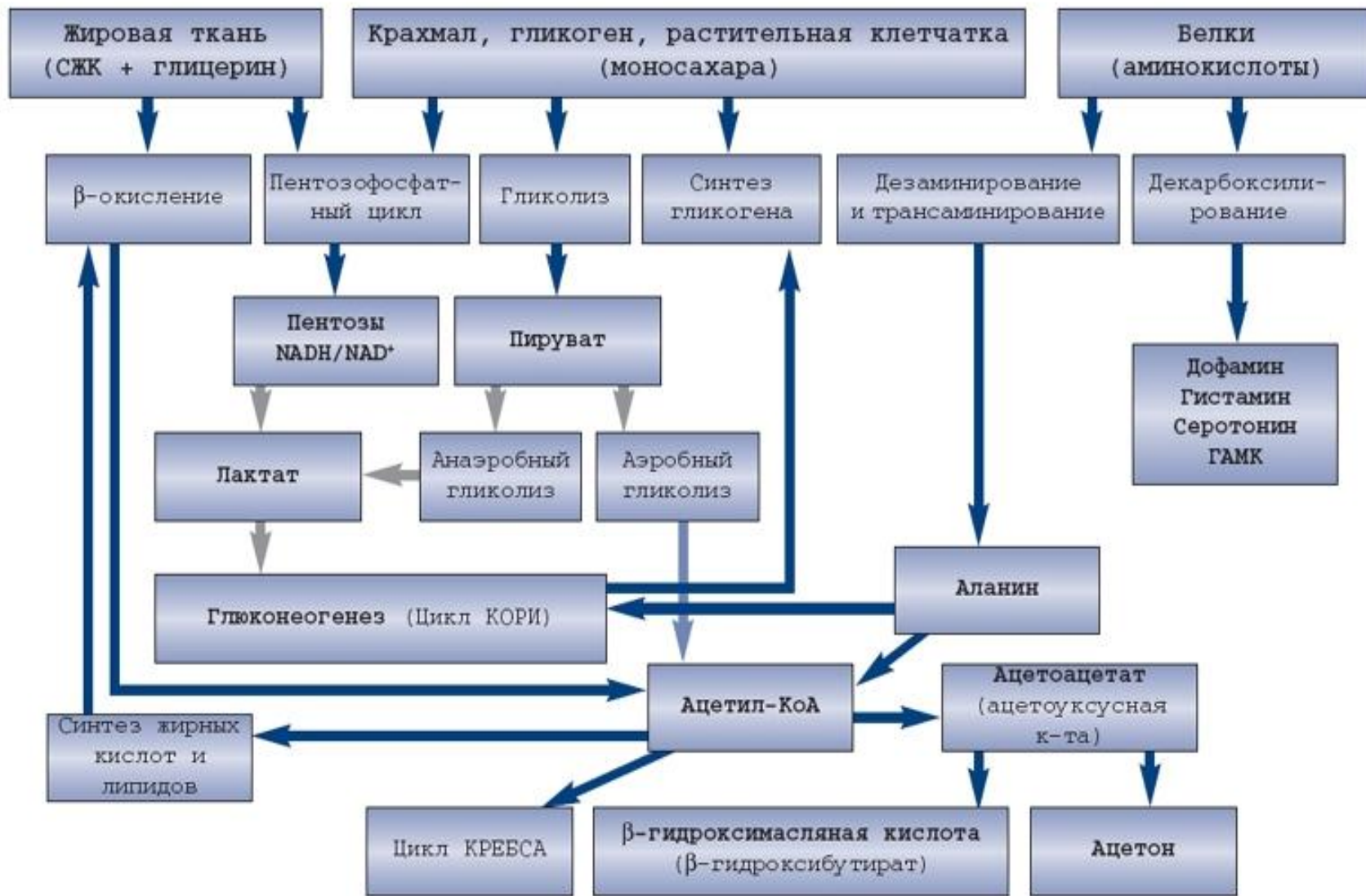
ПАТОГЕНЕЗ

- За даними іноземної літератури в основі АС лежить порушення гіпоталамо-гіпофізарно-наднирникової системи з підвищенням продукції кортикотропін-рилізинг-фактору і порушення вегетативної регуляції¹.
- Зв'язок з розвитком мігрені¹:
 - 28% дітей у подальшому страждають на мігрень.

ПАТОГЕНЕЗ

- Вітчизняні педіатри розглядають АС із позицій нервово-артритичної аномалії конституції, яку в наш час вважають ензимодефіцитним станом, що виникає внаслідок:
 - недостатності ферментів печінки (глюкозо-6-фосфатази, гіпоксантин-гуанін-фосфорибозилпірофосфатсинтетази);
 - низької ацетилюючої здатності ацетил-КоА у зв'язку з дефіцитом щавелевої кислоти, яка необхідна для включення останнього у цикл Кребса².

ПАТОГЕНЕЗ



КЛІНІКА

Клінічна симптоматика включає прояви безпосередньо кетозу і патологічного стану, який його спровокував.

Кетоз характеризується:

- Відмовою від їжі та пиття
- Головним болем та лабільністю настрою
- Болем в животі
- Гіпертермією
- Появою специфічного запаху ацетону у видихуваному повітрі
- Нудотою
- Багаторазовим блюванням
- Ознаками зневоднення
- Ознаками інтоксикації організму



ДІАГНОСТИКА

Обов'язкові критерії:

- повторні, тяжкі, окремі епізоди блювання
- різні інтервали нормального самопочуття між епізодами
- тривалість епізодів блювання від декількох годин до діб
- негативні лабораторні, рентгенологічні та ендоскопічні результати обстеження, що могли б пояснити етіологію блювання як прояв патології органів ШКТ

ДІАГНОСТИКА

Додаткові критерії:

- блювання характеризується стереотипією і кожен епізод аналогічний попередньому за часом, інтенсивністю та тривалістю
- напади блювання можуть закінчуватися спонтанно і без лікування
- супутні симптоми включають нудоту, біль у животі, головний біль, порушення пересування, фотофобію, загальмованість
- супутні ознаки включають лихоманку, блідість, діарею, дегідратацію, надмірну салівацію та соціальну дезадаптацію

ЛАБОРАТОРНІ ЗМІНИ

- підвищення концентрації кетонових тіл у крові та сечі
- гіпоглікемія
- гіпохлоремія
- гіперхолестеринемія
- бета-ліпопротеїнемія
- метаболічний ацидоз
- нейтрофільний лейкоцитоз
- зсув лейкоцитарної формули вліво
- диспротеїнемія
- підвищення рівня сечовини в сироватці крові

ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ АС:

Лікування ацетонемічного синдрому поділяють на два етапи:

1 етап - купування ацетонемічного кризу з відновленням нормального обміну речовин (відноситься до первинного та вторинного ацетонемічний синдром) ;

2 етап - проведення заходів у період між нападами, спрямованих на профілактику рецидивів (для первинного ацетонемічного синдрому

ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ АС:

Перший етап

1) Інфузійна терапія повинна:

- ◆ швидко усувати гіповолемію та дефіцит позаклітинної рідини з метою покращення перфузії та мікроциркуляції;
- ◆ містити олужнюючі препарати, які збільшують рівень бікарбонатів плазми і нормалізують КОС;
- ◆ достатню кількість легкозасвоюваних вуглеводів, що здатні метаболізуватись різними шляхами, в тому числі і незалежними від інсуліну;
- ◆ оптимальним є застосування 5 - 10% розчину глюкози, об'єм якого залежить від ступеня тяжкості метаболічних порушень.

2) Етіотропна терапія (антибіотики и противірусні препарати) повинна бути призначена лише за наявності показів.

3) Призначення прокінетиків (домперідон, метоклопрамід), ферментів і кофакторів вуглеводного метаболізму (тіамін, кокарбоксилаза, піридоксин), що сприяє більш ранньому відновленню толерантності до їжі та нормалізації обміну вуглеводів и жирів.

ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ АС:

Другий етап

1) Режим:

- повноцінний сон
- координація праці та відпочинку

2) Дієта:

- раціон повинен містити достатню кількість рідини
- необхідно виключити з раціону усі жири та екстрактивні речовини, хімічні добавки до їжі
- слід підтримувати лужну реакцію сечі, обмежити кислі продукти - відвар шипшини, червону смородину, ківі
- обмежити прийом продуктів, які містять багато калію (банани, абрикоси, печену картоплю)
- продукти, які посилюють газоутворення в кишечнику (бобові, чорний хліб, капуста, редька) і подразнюють слизову оболонку кишечника (цибуля, часник, хрін), можуть посилити кишкову дискінезію і повинні бути виключені з раціону

ПРОФІЛАКТИКА АС:

- своєчасна діагностика і лікування гестозів та інших ускладнень вагітності
- збалансований режим харчування вагітних
- тривалого грудного вигодовування і якомога пізнішого введення прикорму
- притримуватися тактики застережливого проведення щеплень
- достатнє перебування на свіжому повітрі
- дозовані фізичні навантаження
- загартовування і заняття у басейні
- достатній для віку сон
- харчування повинно бути дробним
- регулярне відвідування лікаря



ДЯКУЮ ЗА УВАГУ !

