



ЭФФЕКТИВНОСТЬ РАЗРАБОТАННОЙ СХЕМЫ ДИЕТИЧЕСКОГО ПИТАНИЯ В СТРУКТУРЕ ДЛИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЯМИ НАКОПЛЕНИЯ ГЛИКОГЕНА.

Сурков А.Н.^{1,2}

¹Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского, Москва, Россия;

²Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;

Введение: болезни накопления гликогена (БНГ) – группа наследственных нарушений углеводного обмена, характеризующиеся тяжелым течением с развитием жизнеугрожающих осложнений вплоть до летального исхода. Ферментозаместительная терапия не разработана, поэтому основной целью лечения является поддержание длительной нормогликемии. В этой связи диетотерапия имеет основополагающее значение.

Цель: оценка эффективности длительной диетотерапии у детей с БНГ.

Материалы и методы: обследовано 74 ребенка (47 мальчиков, 27 девочек) с БНГ, верифицированными с помощью молекулярно-генетического исследования, в возрасте от 5 лет 2 мес до 17 лет 9 мес, медиана возраста – 8 лет 4 мес [6 лет 7 мес; 10 лет 6 мес], из них: с БНГ Ia подтипа – 7, Ib – 15, III – 20, IV – 1, VI – 5, IX типа – 26 детей. Все пациенты получали разработанную специализированную диету (Таблица 1) в комбинации с посиндромной терапией в рамках Федеральных клинических рекомендаций. Оценка эффективности терапии проводили на основании изучения динамики следующих показателей: сокращение размеров печени по данным перкуссии, изменение концентраций АЛТ, АСТ, ГГТ, глюкозы, ЛДГ, холестерина и триглицеридов в сыворотке крови. При анализе динамики учитывали значения изучаемых параметров при первичном поступлении ребенка в федеральную клинику, а также при каждой последующей госпитализации (через каждые 6 мес) в течение 3 лет. Статистический анализ данных проводили при помощи пакета статистических программ Statistica 13 (StatSoft, США). Данные представлены в виде медианы и интерквартильного отрезка.

Результаты: По результатам анализа полученных данных установлено, что у детей с БНГ на протяжении 7 госпитализаций (0-12-18-24-30-36 мес) на фоне применения специализированной диеты и посиндромной терапии отмечалась статистически значимая положительная динамика по следующим показателям (Таблица 2): нижняя граница печени по данным перкуссии ($p=0,000$), гликемия натощак ($p=0,000$), сывороточные концентрации АЛТ ($p=0,000$), АСТ ($p=0,000$), ГГТ ($p=0,000$), холестерина ($p=0,020$), триглицеридов ($p=0,012$) и ЛДГ ($p=0,002$).

Табл.2. Динамика гепатомегалии и некоторых гематологических показателей у детей с БНГ через 3 года от начала терапии

Показатель	До терапии ($n_{детей}=74$)	Через 3 года ($n_{детей}=70$)	Критерий Фридмана
Нижняя граница печени при перкуссии, см	8,8 6,4; 10,0	7,0 4,2; 10,0	$p=0,000$
Глюкоза, ммоль/л	2,9 2,0; 3,3	4,0 3,5; 4,8	$p=0,000$
АЛТ, МЕ/л	229,0 107,0; 437,6	70,4 33,0; 153,5	$p=0,000$
АСТ, МЕ/л	272,5 119,8; 552,5	73,00 40,0; 167,0	$p=0,000$
ГГТ, МЕ/л	61,0 40,0; 102,0	32,0 15,0; 53,0	$p=0,000$
ЛДГ, МЕ/л	293,0 232,0; 507,0	187,0 142,5; 284,5	$p=0,002$
Триглицериды, ммоль/л	4,59 2,5; 7,3	1,8 1,6; 3,7	$p=0,012$
Холестерин, ммоль/л	5,7 4,3; 7,7	4,8 3,6; 5,4	$p=0,020$

Табл.1. Рекомендации по питанию детей с БНГ

Исключаются	Рекомендуются
Сахара	
пищевой сахар, лактоза, (молочный сахар), фруктоза, галактоза, сорбит (сорбитол)	глюкоза, мальтоза, декстрин-мальтоза
Сладости, кондитерские изделия	
мед, варенье, сиропы, конфеты, шоколад, бисквиты, торты, пирожные, сдобное печенье, готовые кексы	глюкоза, сладости, приготовленные на глюкозе, сухие несладкие галеты
Мука, крахмалы, крупы, макаронные изделия	
соевая мука, сдобное печенье, крекеры с маргарином	пшеничная и ржаная мука, рисовая мука и крахмал, кукурузная мука и крахмал, крупы (манная, гречневая, овсяная), макаронные изделия без добавления яиц
Хлеб и хлебобулочные изделия	
сдобная выпечка (с добавлением сахара, яиц, маргарина или масла), изделия из слоеного теста (круассаны, пирожки и пр.), пончики, пироги с кремом и т.п.	хлеб белый, серый, лаваш, сухие хлебцы, хлебные палочки, сушки баранки, несладкие сухари, домашняя выпечка (на обезжиренном молоке, растительном масле, глюкозе, без яиц или с добавлением яичного белка).
Молоко и молочные продукты	
цельное молоко жирностью >1,5%, концентрированное сгущенное молоко, сухое молоко, сладкие молочные и кисломолочные смеси и напитки, смеси с высоким содержанием СЦТ(20% и более), творожные сырки, сладкие йогурты, сыры жирностью >20%, творог свыше 5% жирности, сливки, сметана, кремы, мороженое (любое)	обезжиренный творог, безлактозные молочные и соевые смеси
Жиры и масла	
кокосовое, пальмовое, сливочное и топленое масло, нутряной жир (лярд), сало, маргарины, майонезы, заправки на основе желтка, сметаны, сливок	растительные масла (подсолнечное, кукурузное, соевое, рапсовое, льняное, тыквенное, кунжутное) ≤ 3-6 чайных ложек/сут, (только в блюдах)
Мясо, птица, рыба	
жирное мясо и рыба, субпродукты (печень, мозги, язык и т.д.), телятина, утка, гусь, кожа птицы, икра, гастрономические изделия (ветчина, колбасы вареные и копченые, сосиски, сардельки, мясные деликатесы)	кролик, конина, говядина, свинина, баранина (без жира); грудка курицы, индейки (без кожи) <u>только в отварном виде</u> ; нежирная рыба (треска, хек, навага, судак, окунь), морепродукты в <u>отварном или запеченном виде</u>
Фрукты	
все фрукты и ягоды сладких сортов, виноград, цитрусовые, косточковые (абрикосы, персики, вишня, черешня, слива), сухофрукты	лимон, облепиха, клюква, каштаны
Овощи	
корнеплоды, бобовые, сладкая кукуруза	картофель, тыква, шпинат, зеленые бобы, кабачки, патиссоны, баклажаны, сельдерей, кресс салат, б/к и цветная капуста, брокколи, огурец, лук порей
Супы, соусы, приправы	
бульоны (мясные, рыбные, грибные) и супы на бульоне, с добавлением сметаны, сливок, животного жира, яиц, соусы на основе бульонов, цельного молока и сливочного масла, хрен, горчица	вегетарианские, овощные и овоще-крупяные с добавлением растительного масла

Клиническая диетология детского возраста: Руководство для врачей / Под. ред. Т.Э.Боровик, К.С.Ладодо. М., 2015. 712 с.

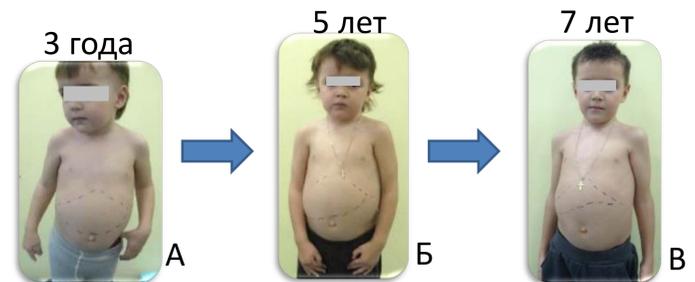


Рис. 1 А-В. Пациент М. с БНГ IXa2 типа: А – до начала терапии; Б – на фоне терапии в течение 2 лет; В – на фоне терапии в течение 4 лет

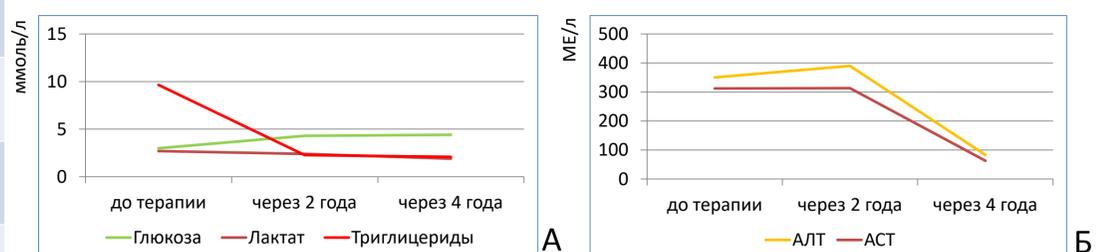


Рис. 2 А-Б. Динамика концентраций некоторых гематологических показателей у пациента М. в течение 4 лет от начала терапии

Выводы: специализированная диета в структуре длительной комбинированной терапии пациентов с БНГ имеет выраженный клинический и биохимический эффект, в связи с чем может быть рекомендована всем пациентам с верифицированным диагнозом.