

Зовнішньосекреторна недостатність підшлункової залози на тлі ацетонемічного синдрому в дітей: діагностика і корекція

Ацетонемічний синдром у дітей (синоніми – недіабетичний кетоацидоз, синдром циклічного ацетонемічного блювання) – патологічний стан, який виникає у разі підвищення концентрації у плазмі крові кетонів тіл (ацетону, ацетооцтової та β-оксимасляної кислот) і проявляється стереотипними повторними епізодами блювання, які чергуються з періодами повного благополуччя (Бережной В.В. і соавт., 2009).

Розрізняють первинний (ідіопатичний) і вторинний ацетонемічний синдром. Первинний синдром вважають проявом генетично зумовлених аномалій метаболізму, його спостерігають у 4-6% дітей віком 1-13 років (Волосовец А.П. і соавт., 2009), а його гострі симптоми (ацетонемічний криз) розвиваються, як правило, унаслідок погіршностей у харчуванні. У пубертатному періоді ця патологія зазвичай самолімітується. Із продуктів неповного окиснення й розпаду жирних кислот і кетонених амінокислот, які утворюються під час ферментації харчових мас, що містять певні види жирів і білків, утворюється велика кількість кетонів тіл. Клінічні прояви кетозу розвиваються в тих випадках, коли швидкість утворення кетонів тіл перевищує можливості їхньої утилізації.

Вторинний ацетонемічний синдром може бути проявом соматичних, інфекційних, ендокринних захворювань, а також пухлин центральної нервової системи, тобто при вторинному синдромі можна виявити його етіологічний чинник. Окремо виділяють варіант вторинного ацетонемічного стану – діабетичний кетоацидоз, який пов'язаний з іншими факторами (дефіцит інсуліну) і потребує принципово інших підходів до лікування (Охотнікова О.М. і співавт., 2011).

При будь-якій етіології ацетонемічного синдрому надлишок кетонів тіл викликає розвиток кетоацидозу з глибокої вторинної порушення водно-електролітного обміну. Спочатку компенсація обмінних порушень відбувається внаслідок гіпервентиляції, що призводить до гіпокапнії та вазоспазму, у тому числі й судин головного мозку. Кетонів тіла чинять наркотичну дію на головний мозок і подразнюють центр блювання в довгастому мозку, а також слизову оболонку шлунково-кишкового тракту, викликаючи характерні стереотипні епізоди блювання й абдомінальний больовий синдром. Виводяться кетонів тіла через нирки і дихальну систему, що призводить до кетонурії й появи специфічного запаху, який нагадує запах ацетону, видихуваного повітря.

Діагностика, як правило, не становить труднощів через типову клінічну картину і чіткі лабораторні критерії. Разом з тим під час проведення диференційної діагностики треба насамперед виключити гостру хірургічну патологію і кишковий інфекції, а також діабетичний кетоацидоз.

Ацетонемічний криз проявляється у вигляді одно- або багаторазового блювання, підвищення температури тіла до 37-39°C, болу в животі. З рота відчувається запах ацетону. Дитина в'яла, сонлива, бліда, відмовляється від їди і пиття. Інтенсивність цих проявів наростає протягом кількох днів. Під час розпитування батьків часто вдається з'ясувати провокуючий фактор (переїдання, вживання незвичної їжі, стрес). Під час об'єктивного обстеження, як правило, виявляють ознаки зневоднення різного ступеня. Під час пальпації живота реєструють розливу болучість чи болучість в епігастрії. У клінічному аналізі сечі – кетонурія від 1 до 4 плюсів.

Лікування ацетонемічного синдрому складається із двох етапів: переривання ацетонемічного кризу і профілактика повторних кризів. На першому етапі лікування проводять у стаціонарі, воно спрямоване на корекцію ацидозу, кетозу, дегідратації й електролітних порушень. У разі вираженого зневоднення рекомендують інфузійну терапію, яку проводять з урахуванням добової потреби в рідині й електролітах, типу і ступеня дегідратації, дефіциту рідини та її

втрат. Після припинення блювання, коли дитина може випити достатню кількість рідини, парентеральне введення інфузійних розчинів можна повністю або частково замінити оральною регідратацією, яку проводять, застосовуючи комбіновані препарати. У перші дні призначають дієту з різким обмеженням жирів, білків й інших кетогенних продуктів.

Медикаментозна терапія ацетонемічного кризу передбачає застосування протиблювотних препаратів, прокінетиків з метою відновлення нормальної моторики шлунково-кишкового тракту, спазмолітиків (у разі вираженого абдомінального спастичного синдрому); вітамінів, які є кофакторами вуглеводного обміну (тіамін, піридоксин); протиастеничних засобів.

Ключовим компонентом профілактичного лікування є корекція харчового раціону. Дітям з ацетонемічним синдромом протипоказані страви з м'яса молодих тварин і птиці, жирних сортів м'яса, субпродуктів, концентровані бульйони, консерви, копченості. Обмежується вживання продуктів, багатих на пурини і кетогенні амінокислоти: бобові, гриби, шавель, помідори, ревінь, цвітна капуста, апельсини, банани, чай, кава, шоколад. У харчуванні дитини перевагу надають кисло-молочним продуктам, яйцям, картоплі, овочам, фруктам, кашам, стравам з вареного нежирного м'яса.

Обидва етапи лікування включають обов'язкову оцінку зовнішньосекреторної функції підшлункової залози, а за наявності її порушення – призначення замісної терапії препаратами панкреатичних ферментів.

Типовий перебіг ацетонемічного кризу, адекватні діагностичні та лікувальні заходи при цьому стані ілюструє такий клінічний випадок.

Клінічний випадок

Лікар: Марія Ігорівна Кінаш.



Місце роботи: Тернопільський державний медичний університет ім. І.Я. Горбачевського (доцент кафедри педіатрії, кандидат медичних наук), Тернопільська обласна клінічна дитяча комунальна лікарня.

Спеціальність: педіатр.
Стаж роботи: 22 роки.
Кваліфікаційна категорія: вища.

Пацієнтка Я., вік 4 роки й 11 місяців, поступила до стаціонару 31 травня 2011 року.

Скарги під час госпіталізації: на в'ялість, запах ацетону з рота, триразове блювання, відсутність апетиту, периферичний біль у навілопупкової ділянці.

Анамнез захворювання. Зі слів матері дівчинка захворіла 3 доби тому, коли з'явилася в'ялість, запах ацетону з рота, блювання, знизився апетит, підвищилася температура тіла до 38,6°C. Мати самостійно напувала дитину в домашніх умовах відваром ромашки, розчином регідрону (усього за добу близько 700 мл), зробила очисну клізму, після чого загальний стан дівчинки дещо покращився (припинилося блювання, зменшилася в'ялість, знизилася температура тіла до 37,2°C). Проте на наступну добу самопочуття хворої погіршилося: повторилося блювання, посилилася в'ялість, знову підвищилася температура тіла до

37,8°C. Напування дитини й очисна клізма уже не сприяли покращанню. Наростала в'ялість, утримувалася субфебрильна температура тіла, приєднався периферичний біль у навілопупкової ділянці, дівчинка відмовлялася їсти й пити. У зв'язку з цим батьки звернулися до приймального відділення Тернопільської обласної клінічної дитячої комунальної лікарні.

Причиною цього захворювання батьки вважають споживання дитиною великої кількості полуниці та піци.

З анамнезу життя відомо, що 2,5 року тому дитина перенесла гнійний менінгіт.

Дані об'єктивного обстеження. Загальний стан дитини середньої тяжкості, в'яла, із задовільною масою тіла, шкірні покриви бліді, круги під очима, периферична сірість. Слизова оболонка губ суха, червона, язик вологий, із жовто-білою осугою, зів без змін. У легень вислуховується везикулярне дихання, перкуторно над легеньми легеневиий звук, частота дихання 28 за хвилину. Тони серця ритмічні, злегка ослаблені, систолічний короткий шум над верхівкою та в V точці, перкуторно границі серця у межах вікової норми, частота серцевих скорочень 128 за хвилину. Живіт м'який, болучий в епігастрії, у правому підребер'ї та по ходу кишечника. Симптом Ортнера позитивний, печінка виступає з-під краю правої реберної дуги на 2,5 см, еластичної консистенції, край гострий, поверхня гладка. Симптом Пастернацького негативний з обох боків, селезінка не пальпується. Випорожнення 1 раз на добу, оформлені, схиляються до закріпів, сечовипускання 4-5 разів на добу, безболісні.

Дані додаткових методів обстеження (лабораторні й інструментальні дослідження)

Загальний аналіз крові (01.06.11 р.): еритроцити – $3,51 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 117 г/л, кольоровий показник – 0,9; лейкоцити – $4,0 \times 10^9/л$, паличкоядерні нейтрофіли – 4%, сегментоядерні нейтрофіли – 46%, еозинофіли – 4%, лімфоцити – 41%, моноцити – 5%.

Загальний аналіз сечі (31.05.11 р.): кількість 90 мл, світло-жовта, злегка каламутна, реакція слабо кисла, питома вага 1013, білок – сліди, глюкоза – не виявлено, реакція на ацетон – позитивна (+++), лейкоцити – 2-3 у полі зору, епітелій – поодинокий у полі зору.

Біохімічний аналіз крові (01.06.11 р.): загальний білок 72 г/л, глюкоза 4,5 ммоль/л, білірубін загальний 11,1 мкмоль/л, АЛТ 0,346 ммоль/л, АЛТ 0,25 ммоль/л, амілаза 27 г/лжгод⁻¹, кальцій 2,5 ммоль/л.

Копрограма (02.06.11 р.): випорожнення не оформлені, коричневі, м'які, реакція на трипсин слабо позитивна; рослинна клітковина, яка перетравлюється – поодинокі; рослинна клітковина, що не перетравлюється – багато; жирні кислоти – відсутні; мила – незначна кількість; слиз – помірної кількості; епітеліальні клітини – поодинокі; лейкоцити – 1-2 у полі зору; бактерії – багато; гриби роду Candida – не виявлено.

Електрокардіограма (01.06.11 р.): ЧСС 130 за хвилину, синусова тахікардія, переважання лівого передсердя, ознаки гіпоксії.

УЗД органів черевної порожнини (01.06.11 р.): печінка збільшена, структура середньозерниста, однорідна, ехогенність звичайна, права доля – 103 мм, ліва доля – 44 мм; жовчні ходи розширені, жовчний міхур овальної форми, 48x18 мм; стінка 1,5 мм, не потовщена, перегиб у ділянці тіла;

підшлункова залоза не збільшена – 10x7x11 мм, контур чіткий, ехогенність підвищена, структура однорідна, середньозерниста; селезінка і нирки без видимих патологічних змін.

На основі скарг, анамнезу захворювання, даних об'єктивного обстеження, даних додаткових методів обстеження хворої було виставлено клінічний діагноз: дискінезія жовчовивідних шляхів за гіпертонічним типом, ускладнена ацетонемічним синдромом; диспанкреатизм.

Проведено лікування: дієта № 5П; очисна клізма 2% розчином гідрокарбонату натрію; фізіологічний розчин (10 мл/кг/добу) + тіотриазолін 2,5% розчин (2 мг/кг/добу) внутрішньовенно краплинно; 5% розчин глюкози (10 мл/кг/добу) + вітамін С (10 мг/кг/добу) внутрішньовенно краплинно; реосорбілакт (10 мл/кг/добу) внутрішньовенно краплинно; комплексний препарат з гепатопротекторною, холеретичною, холекінетичною, спазмолітичною та протизапальною дією; вітамін Е 100 мг 1 раз на добу (5 мг/кг/добу); прифінію бромід (1 мг/кгx3 рази на добу) 5 мл 3 рази на добу; панкреатичні ферменти – Мезим (3500 МО) 3 рази на добу під час їди з розрахунку 1000 МО/кг/добу.

Самопочуття дитини покращилося на другу добу перебування у стаціонарі: дівчинка стала активною, перестав турбувати біль у животі, покращився апетит, зник запах ацетону з рота, припинилося блювання.

Дані об'єктивного обстеження 03.06.11 р. Загальний стан дитини близький до задовільного, шкіра чиста, блідо-рожева, з'явився легкий рум'янець на щоках; видимі слизові оболонки вологі, блідо-рожеві; язик вологий з легкою білою осугою, зів без змін. У легень вислуховується везикулярне дихання, перкуторно над легеньми легеневиий звук, частота дихання 26 за хвилину. Тони серця ритмічні, звучні, систолічний короткий шум над верхівкою та в V точці, перкуторно границі серця у межах вікової норми, частота серцевих скорочень 98 за хвилину. Живіт м'який, чутливий у правому підребер'ї, симптом Ортнера слабкопозитивний, печінка виступає з-під краю правої реберної дуги на 2,0 см, еластичної консистенції, край гострий, поверхня гладка. Симптом Пастернацького від'ємний з обох боків, селезінка не пальпується, випорожнення 1 раз на добу, оформлені, залишається схильність до закріпів, сечовипускання 6-7 разів на добу, безболісні.

Дані додаткових методів обстеження

Реакція сечі на ацетон (03.06.11 р.) – негативна.

Копрограма (14.06.11 р.): випорожнення оформлені, коричневі, м'які, реакція на трипсин позитивна; рослинна клітковина, яка перетравлюється – поодинокі; рослинна клітковина, що не перетравлюється – помірної кількості; жирні кислоти – незначна кількість; мила – незначна кількість; слиз – помірної кількості; епітеліальні клітини – поодинокі; лейкоцити – 1-2 у полі зору; бактерії – багато; гриби роду Candida – небагато; яйця глистів і цисти лямблій – не виявлено.

Рекомендації: дієта № 5; комплексний препарат з гепатопротекторною, холеретичною, холекінетичною, спазмолітичною та протизапальною дією впродовж 3 тижнів, вітамін Е протягом 2 тижнів, Мезим упродовж 12 днів (під контролем копрограми), далі з поступовим зниженням добової дози: 1/2 таблетки 3 рази на добу 3 дні, потім 1/4 таблетки 3 рази на добу 3 дні. У разі погіршностей у дієті застосовувати Мезим з розрахунку 1000 МО/кг/добу під час їди.

Підготував **Дмитро Молчанов**

