

Стеаторея у детей раннего возраста: что делать?

И.Н. ЗАХАРОВА¹, Н.Г. СУГЯН^{1,2}

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 125993, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1

² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская поликлиника № 133 Департамента здравоохранения города Москвы»: 125445, Россия, г. Москва, ул. Смольная, д. 55

Информация об авторах:

Захарова Ирина Николаевна – д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии с курсом поликлинической педиатрии им. Г.Н. Сперанского Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации;

тел.: +7 (495) 496-52-38;
e-mail: kafedra25@yandex.ru

Сугян Нарине Григорьевна – к.м.н., доцент кафедры педиатрии с курсом поликлинической педиатрии им. Г.Н. Сперанского Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»

Министерства здравоохранения Российской Федерации; заведующая консультативно-диагностическим отделением государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Детская городская поликлиника № 133 Департамента здравоохранения города Москвы»; тел.: +7 (499) 457-34-01; e-mail: narine6969@mail.ru

РЕЗЮМЕ

Для гармоничного роста и развития ребенка необходимо правильное усвоение основных пищевых веществ – белков, жиров, углеводов, а также витаминов, макро- и микронутриентов. У детей грудного возраста расщепление триглицеридов в желудке происходит под действием трех липаз: липазы женского молока, желудочной и лингвальной. Важной особенностью пищеварения у детей, находящихся на грудном вскармливании, является участие в расщеплении жиров липазы грудного молока, стимулируемой солями желчных кислот в двенадцатиперстной кишке. Всасывание жирных кислот имеет особенности в зависимости от длины углеродной цепи и от места положения жирной кислоты в молекуле глицерола. Короткоцепочечные и среднецепочечные жирные кислоты, а также глицерин, холин являются гидрофильными соединениями, всасывание которых происходит без участия панкреатической липазы и желчных кислот, непосредственно в кровь, минуя лимфатическую систему. Специфическая конфигурация триглицеридов женского молока способствует всасыванию жирных кислот. При нарушении переваривания или всасывания липидов можно говорить о стеаторее. При стеаторее первого типа (наличие нейтрального жира в кале) у детей раннего возраста нужно в первую очередь исключить абсолютную экзокринную недостаточность поджелудочной железы: муковисцидоз, синдром Швахмана – Даймонда, синдром Пирсона, изолированный дефицит липазы (синдром Шелдона – Рея) и др. Стеаторея второго типа (экскреция жирных кислот с калом) не является специфическим признаком определенных заболеваний, но довольно часто отмечается при патологии тонкой кишки.

Ключевые слова: липиды, стеаторея, липаза, пальмитиновая кислота, дети, экскреция жира, копрограмма.

Для цитирования: Захарова И.Н., Сугян Н.Г. Стеаторея у детей раннего возраста: что делать? *Медицинский совет.* 2019; 2: 124-130. DOI: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2019-2-124-130>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Steatorrhea in young children: what to do?

Irina N. ZAKHAROVA¹, Narine G. SUGYAN^{1,2}

¹ Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education «Russian Medical Academy of Continuing Professional Education» of the Ministry of Health of the Russian Federation: 125993, Russia, Moscow, Barrikadnaya St., 2/1, b. 1

² State Budgetary Healthcare Institution of Moscow «Children's City Outpatient Clinic No 133 of Moscow Health Department»: 125445, Russia, Moscow, Smolnaya St., 55

Author credentials:

Zakharova Irina Nikolaevna – Dr. of Sci. (Med.), Professor, Speransky Chair of Paediatrics with Course of Polyclinic Paediatrics, Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education «Russian Medical Academy of Continuing Professional Education» of the Ministry of Health of the

Russian Federation; tel.: +7 (495) 496-52-38; e-mail: kafedra25@yandex.ru

Sugyan Narine Grigoryevna – Cand. of Sci. (Med.), Associate Professor, Speransky Chair of Paediatrics with Course of Polyclinic Paediatrics, Federal State Budgetary Educational Institution of Additional Professional Education «Russian Medical

Academy of Continuing Professional Education» of the Ministry of Health of the Russian Federation; Head of Consultative and Diagnostic Department; State Budgetary Healthcare Institution of Moscow «Children's City Outpatient Clinic No 133 of Moscow Health Department»; tel.: +7 (499) 457-34-01; e-mail: narine6969@mail.ru

ABSTRACT

Making sure that the child is absorbing properly the main nutrients such as proteins, fats, carbohydrates, and vitamins, macro- and

micronutrients is a key influencer when it comes to the harmonious growth and development. In infants, triglycerides digestion starts in the stomach, where three lipases – human milk, gastric and lingual lipases – split triglycerides. The participation of breast milk lipase stimulated by bile salts in the duodenum in splitting fats is an important feature of digestion in breastfed babies. The absorption of fatty acids differs depending on the length of the carbon chain and the location of the fatty acid in the glycerol molecule. Short-chain and medium-chain fatty acids, as well as glycerine, choline are hydrophilic compounds, which are absorbed without pancreatic lipase and bile acids, directly into the blood, bypassing the lymphatic system. The specific configuration of human milk triglycerides improves the absorption of fatty acids. In situations where lipids digestion or absorption appears impaired, one may talk of steatorrhea. If young children have type I steatorrhea (the presence of neutral fat in stool), it is first required to exclude absolute exocrine pancreatic insufficiency: cystic fibrosis, Shwachman-Diamond syndrome, Pearson syndrome, isolated lipase deficiency (Sheldon – Ray syndrome), etc. Type II steatorrhea (excretion of fatty acids in stool) is not a specific symptom of certain diseases, but is often observed in the small intestine pathology.

Keywords: lipids, steatorrhea, lipase, palmitic acid, children, fat excretion, coprogram.

For citing: Zakharova I.N., Sugyan N.G. Steatorrhea in young children: what to do? *Meditsinskyi Sovet*. 2019; 2: 118-124. DOI: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2019-2-118-124>.

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

Рациональное питание является ключевым фактором, обеспечивающим физиологические потребности ребенка в пищевых веществах, включая белки, жиры и углеводы, биологические активные вещества, а также покрывающим энергетические потребности растущего организма. Для правильного роста и развития ребенка необходимо полное усвоение основных пищевых веществ. Значительную роль в удовлетворении энергетической потребности ребенка выполняют липиды. Жиры поступают в организм человека в виде триглицеридов, которые состоят из глицерина и жирных кислот (олеиновой, стеариновой и пальмитиновой). Среднесуточная потребность детей и подростков в жирах колеблется в зависимости от возраста и пола. Содержание жира в рационе здорового ребенка первого года жизни составляет 30–35% (белка – 15%, углеводов – 50–55%). Жиры, как и белки, выполняют важнейшую пластическую функцию, являются структурным материалом клеток и клеточных мембран [1].

Наиболее важную роль в пищеварении ребенка играет поджелудочная железа, которая секретирует в тонкую кишку панкреатические ферменты (липаза, амилаза, протеазы), что отражает ее внешнесекреторную функцию. Процесс пищеварения липидов пищи, начинающийся в полости рта и желудке, продолжается в тонкой кишке под влиянием сока поджелудочной железы и желчи, выделяющихся в двенадцатиперстную кишку, а также кишечного сока (табл. 1).

Надо отметить, что процесс переваривания жиров у грудных детей отличается от такового у детей старшего возраста и взрослых. У детей старшего возраста в желудочном соке и в слюне содержится незначительное количество липазы, расщепление жиров в желудке почти не происходит. Это обусловлено в первую очередь величиной pH желудка, известно, что оптимальное значение pH для желудочной липазы находится в пределах 5,5–7,5. Кроме того, в желудке отсутствуют условия для эмульгирования жиров, а липаза может активно гидролизовать только жир, находящийся в форме жировой эмульсии. Важно

отметить, что активность панкреатической липазы у ребенка первого полугодия жизни снижена и липолиз происходит в желудке в основном с участием лингвальной и желудочной липаз, а также липазы грудного молока.

Лингвальная липаза синтезируется железистыми клетками корня языка и глотки, стимулом для ее секреции служат сосательные и глотательные движения ребенка. Лингвальная липаза обнаруживается у плода на 25-й нед. гестации, оптимальный pH для работы лингвальной липазы составляет 4,0–4,5, что близко к величине pH желудочного сока у грудных детей. Лингвальная липаза, как и все ферменты, расщепляющие липиды, наиболее активно расщепляет триглицериды с короткоцепочечными и среднецепочечными жирными кислотами. Липидный состав грудного молока представлен в основном жирными кислотами с длиной цепей от 4 до 12 атомов углерода. Кроме того, жиры в составе грудного молока находятся уже в эмульгированном виде, поэтому они сразу же доступны для гидролиза липазой.

Желудочная липаза обнаруживается у плода на 25-й нед. гестационного развития, оптимальные значения pH

● **Таблица 1.** Схема ферментативного расщепления жиров в ЖКТ [2]

● **Table 1.** Scheme of fermentative splitting of fats in the digestive tract [2]

Классы жиров	Ферменты, участвующие в их переваривании	Продукты расщепления
Триглицериды	Липаза (поджелудочная железа)	<ul style="list-style-type: none"> Жирные кислоты Глицерин
Фосфолипиды	Фосфолипаза (тонкая кишка) Липаза (поджелудочная железа)	<ul style="list-style-type: none"> Жирные кислоты Глицерин Холин, этаноламин и другие азотистые основания Фосфорная кислота и ее соли
Холестерин и его эфиры	Холестеролэстераза (тонкая кишка)	<ul style="list-style-type: none"> Холестерин Жирные кислоты

для действия желудочной липазы – нейтральные. Умеренная кислотность желудочного сока у детей грудного возраста (рН 5,0) способствует перевариванию эмульгированного жира молока желудочной липазой. Желудочная липаза, кроме того, быстрее гидролизует среднецепочечные триглицериды, чем длинноцепочечные, а также эфирные связи глицерина и жирных кислот в позиции п-3 по сравнению с позицией п-1. Такого рода стереоспецифичность желудочной липазы отражает специфические аспекты пищеварения у новорожденных, т. к. именно в позиции п-3 триглицеридов молока локализуются главным образом полиненасыщенные жирные кислоты (ПНЖК), в т. ч. эссенциальные. Благодаря этой стереоспецифичности желудочная липаза прежде всего обеспечивает освобождение из молекул триглицеридов фосфолипиды среднецепочечных жирных кислот и ПНЖК, в т. ч. докозагексаеновой кислоты (ДГК), нужной для развития головного мозга и сетчатки глаз, и арахидоновой кислоты (АК), необходимой для построения клеточных мембран [1–4].

Таким образом, у детей грудного возраста расщепление триглицеридов в желудке происходит под действием трех липаз: липазы женского молока, желудочной и лингвальной.

ПАНКРЕАТИЧЕСКАЯ ЛИПАЗА

В двенадцатиперстной кишке под действием панкреатической липазы нейтральный жир распадается на глицерин и жирные кислоты. Активность панкреатической липазы у новорожденного снижена и составляет у доношенных 85%, а у недоношенных – 60–70% от активности у взрослого. У здоровых детей активность

панкреатической липазы может достигнуть величины, соответствующей уровню активности взрослого человека, лишь к 6-му мес. жизни. У недоношенных детей и новорожденных с очень низкой массой тела уровень панкреатической липазы ниже, чем у доношенных, однако у недоношенных детей уже в течение 1-й нед. жизни активность панкреатической липазы возрастает в 4 раза. Активность липазы у детей грудного возраста составляет 28–30 ЕД, тогда как у детей старшего возраста – 130–190 ЕД [5, 6]. Кроме того, у новорожденных снижены синтез и секреция желчных кислот: у недоношенных – на 15% от того количества, которое образуется при полном развитии желчеобразовательной функции, у доношенных – на 40%, у детей первого года жизни – на 70%. Эти физиологические особенности функциональной активности поджелудочной железы и гепатобилиарной системы в некоторой степени ограничивают переваривание и всасывание липидов.

Панкреатическая липаза проявляет оптимум действия при рН 8,0 и расщепляет субстраты, находящиеся в эмульгированном состоянии (действие ее на растворенные субстраты значительно слабее). Важной особенностью процессов пищеварения у детей, находящихся на грудном вскармливании, является участие в расщеплении жиров в двенадцатиперстной кишке липазы грудного молока, стимулируемой солями желчных кислот. Очевидно, что этот фермент может участвовать в расщеплении жиров в ЖКТ новорожденных только в случае, когда ребенок находится на грудном вскармливании или получает донорское молоко, не подвергнутое термической обработке. Липаза женского молока секретруется молочными железами человека и некоторых млекопитающих, не теряет свою активность в желудке. Ее активность также зависит от предварительного гидролиза молочных жиров желчными кислотами, осуществляется полное расщепление триглицеридов женского молока до глицерина и свободных жирных кислот [7, 8].

Содержание жира в зрелом женском молоке составляет в среднем 4,7 г / 100 мл (колеблется от 3,0 до 6,2 г в 100 мл). Основными компонентами жира женского молока являются триглицериды, фосфолипиды, стеролы и жирные кислоты. Жирнокислотный состав грудного молока характеризуется относительно высоким содержанием ПНЖК, концентрация которых составляет 0,4–0,5 г / 10 мл (табл. 2).

Известно, что в женском молоке пальмитиновая кислота является доминирующей насыщенной жирной кислотой и составляет 17–25% от всех жирных кислот в зрелом женском молоке. В организме ребенка ненасыщенные жирные кислоты почти не синтезируются, но выполняют важнейшие метаболические и пластические функции, наиболее высокое их содержание – в веществе головного мозга, зрительном анализаторе (особенно АК и ДГК). Жиры материнского молока перевариваются легче по сравнению с жирами коровьего молока, т. к. они эмульгированы [9–11]. Всасывание жирных кислот имеет особенности в зависимости от длины углеродной цепи и места положения жирной кислоты в молекуле глицерола.

● **Таблица 2.** Жирные кислоты в различных видах молока
● **Table 2.** Fatty acids of various types of milk

Жирные кислоты	Женское молоко	Коровье молоко	Козье молоко
Докозагексаеновая	0,19	-	-
Каприловая	0,21	1,68	3,68
Каприновая	1,04–1,39	3,36	11,07
Капроновая	0,07	2,28	3,28
Лауриновая	6,48–4,71	3,83	4,45
Линолевая	16,29–17,73	2,41	2,72
Линоленовая	0,6–1,36	0,25	0,53
Масляная	0,6	3,84	1,27
Миристиновая	7,44–3,92	11,24	9,92
Олеиновая	32,78–31,26	21,72	23,8
Пальмитиновая	22,24–18,68	32,24	25,64
Стеариновая	6,45–5,63	11,06	9,92
Эйкозопентаеновая	0,1	-	-

Короткоцепочечные и среднецепочечные жирные кислоты, а также глицерин и холин являются гидрофильными соединениями, всасывание которых происходит без участия панкреатической липазы и желчных кислот, непосредственно в кровь, минуя лимфатическую систему. Специфическая конфигурация триглицеридов женского молока способствует всасыванию жирных кислот. Особенностью триглицеридов грудного молока является то, что они содержат около 70% пальмитиновой кислоты в центральном положении (во второй позиции). Связь глицерола с жирной кислотой в средней позиции не подвержена действию липазы в тонкой кишке, но образовавшиеся при пищеварении молекулы моноглицеридов с жирной кислотой в центральном положении способны всасываться в энтероциты в неизменном виде. При этом в двенадцатиперстной кишке под действием панкреатической липазы происходит частичный гидролиз жира, причем отщепляются только остатки жирных кислот в 1-й и, частично, 3-й позиции sn-триглицерида. В растительном жире пальмитиновая кислота занимает краевые положения, что снижает эффективность ее всасывания. Это приводит к тому, что до 91% пальмитиновой кислоты пальмового масла в смеси при пищеварении имеет возможность выделиться в свободном виде в просвет кишечника. Высвобождающаяся при пищеварении свободная пальмитиновая кислота вступает в необратимую химическую связь с ионами кальция, образуя нерастворимое соединение (выпадает в осадок), которое с трудом всасывается в кишечнике и, вследствие этого, снижает биодоступность кальция [12, 13]. Кроме того, образующиеся гидратированные кальциевые мыла ухудшают консистенцию стула, способствуя запорам и коликам, а избыточное выведение кальция через кишечник создает предпосылки к нарушению развития костного скелета. В исследовании K. Kennedy et al. показано, что у детей, которые получали смесь, содержащую пальмитиновую кислоту в sn2-положении, консистенция стула была более мягкой и в кале было меньше кальциевых солей жирных кислот по сравнению с таковыми у детей, получавших классическую смесь в течение 12 нед. [14]. В этом исследовании также методом денситометрии определяли плотность костной ткани через 12 нед. приема смесей, однако статистически значимых различий между группами получено не было.

При производстве молочных смесей важное значение имеет адаптация жирового компонента смеси, что в первую очередь предполагает оптимальное соотношение ПНЖК. Содержание жира в женском и коровьем молоке почти одинаково, поэтому при производстве молочной смеси необходимо сохранить его количество, а смесь обогатить ПНЖК, оптимальное содержание и соотношение которых обеспечивает правильное физическое развитие ребенка, а также формирование структур головного мозга. При адаптации жирового компонента в классических детских смесях, как правило, производят частичную или полную замену жира коровьего/козьего молока на смесь природных растительных масел (подсолнечного, кукурузного, соевого, кокосового, пальмового и др.) с

целью приведения соответствия жирнокислотного состава грудному молоку. Козье молоко содержит большее количество коротко- и среднецепочечных жирных кислот – капроновой, каприловой, каприновой, лауриновой и миристиновой кислот, которые всасываются в кишечнике непосредственно в венозную сеть, что облегчает усвоение жира. Жировой компонент смесей на основе козьего молока Kabrita® Gold (произведено в Голландии) имеет существенные отличия от жира смесей на основе коровьего молока: жировые глобулы козьего молока значительно меньших размеров по сравнению с глобулами коровьего молока, что обеспечивает большую возможность воздействия панкреатической липазы; большее содержание коротко- и среднецепочечных жирных кислот в жирнокислотном составе [15]. Смесь Kabrita® Gold на основе козьего молока отличается липидным комплексом DigestX® – это усовершенствованный жировой компонент, близкий по составу и свойствам к грудному молоку, это комплекс жиров (структурированных триглицеридов), подобный жирам грудного молока. Запатентованный процесс ферментации изменяет структуру растительных жиров (рапсовое, пальмовое, подсолнечное масла), в результате чего насыщенная пальмитиновая кислота занимает на глицерольном каркасе такую же, как и в грудном молоке, sn2-позицию. Жировой профиль DigestX® козьего молока также является более оптимальным для переваривания незрелыми ферментными системами ребенка [16, 17].

Таким образом, пальмитиновая кислота в sn2-положении уменьшает [18]:

- экскрецию жирных кислот с калом, что способствует улучшению усвоения жира;
- потери кальция с калом, что ведет к улучшению усвоения кальция;
- содержание кальциевых солей жирных кислот в кале, формируя мягкий стул.

Другие компоненты смеси: пребиотики галактоолигосахариды (ГОС) и фруктоолигосахариды (ФОС), пробиотик бифидобактерии BB-12®, нуклеотиды – способствуют правильному пищеварению, формированию иммунной системы и развитию защитных функций организма [19]. Так, пребиотики ГОС и ФОС, полученные из цикория и лактозы, соответственно, стимулируют перистальтику кишечника, способствуют росту индигенной микрофлоры, а также улучшают биодоступность кальция. Дополнение смеси бифидобактериями BB-12® изменяет консистенцию стула у детей от твердой к мягкой и улучшает кишечный транзит [20].

На кафедре педиатрии с курсом поликлинической педиатрии ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ проведено исследование с целью оценки переносимости и эффективности смеси Kabrita® Gold у детей грудного возраста с функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта. В этом исследовании также оценивались пищеварение и всасывание по данным копрологического анализа до приема смеси и через 8 нед. В исследование были включены 20 детей в возрасте с рождения до 6 мес. (средний возраст – $2,6 \pm 0,8$ мес.).

● **Таблица 3.** Результаты копрологического исследования в динамике

● **Table 3.** Results of scatological examination over time

Показатель	I исследование		II исследование	
	Абс.	%	Абс.	%
Нейтральный жир	5	25	2	10
Жирные кислоты	8	40	3	15
Соли жирных кислот	7	35	4	20
Йодофильная флора	5	25	3	15
Слизь	3	15	3	15
Лейкоциты	3	15	5	5
Эритроциты	Нет	Нет	Нет	Нет

На фоне приема смеси установили значительное уменьшение доли детей (около 50%), у которых выявлена стеаторея 1 типа, что отражает липолитическую активность. Через 8 нед. на фоне приема смеси уменьшилась стеаторея 2 типа, что указывает на улучшение процессов пищеварения и всасывания липидов у детей, получающих смесь Kabrita® Gold (табл. 3).

При нарушении переваривания или всасывания липидов можно говорить о стеаторее, определяемой копрологическим исследованием. Копрограмма – единственная методика и техника исследования каловых масс по специальной схеме, применяемая с 1932 г. и до настоящего времени, является доступным, простым и неинвазивным методом исследования, отражающим физические, химические и микроскопические характеристики кала.

Выделяют 3 типа стеатореи:

- стеаторея 1 типа – наличие нейтрального жира в кале;
- стеаторея 2 типа – наличие жирных кислот и солей жирных кислот в кале;
- стеаторея 3 типа – наличие нейтрального жира и жирных кислот в кале.

Характеристика кала при стеаторее: желто-сероватого цвета, с жирным блеском, липкий, плохо отмывается от горшка, запах зловонный, объемный, учащенный, полифекалия.

Для уточнения характера стеатореи используется метод количественной оценки (липидограмма) [21]. Этот метод позволяет суммарно определить общее количество жира в фекалиях с учетом жира экзогенного происхождения. В норме количество жира, выделяющегося с калом, не должно превышать 10% жира, введенного с пищей [22].

При стеаторее 1 типа (наличие нейтрального жира в кале) у детей раннего возраста нужно в первую очередь исключить абсолютную экзокринную недостаточность поджелудочной железы: муковисцидоз, синдром Швахмана – Даймонда, синдром Пирсона, изолированный дефицит липазы (синдром Шелдона – Рея). При ее обнаружении в копрограмме необходимо провести более точную оценку экзокринной функции поджелудочной железы с помощью теста на **фекальную эластазу-1**.

Снижение уровня эластазы-1 ниже 200 мг/г подтверждает вероятность абсолютной панкреатической недостаточности. Последующий диагностический алгоритм направлен на выявление конкретного заболевания поджелудочной железы.

Муковисцидоз (МВ) – самое распространенное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена, расположенного в длинном плече 7-й хромосомы, передается по аутосомно-рецессивному типу при наследовании двух мутантных аллелей. Следствием мутации гена является нарушение синтеза, структуры и функции белка трансмембранного регулятора проводимости МВ (CFTR), в результате чего хлорные каналы становятся патологически непроницаемыми для ионов хлора при гиперабсорбции натрия и одновременном поступлении в клетку воды, что вызывает дегидратацию апикальной поверхности секреторного эпителия, увеличение вязкости слизи [23].

Диагностические критерии МВ, утвержденные Европейскими стандартами:

- положительная потовая проба и/или две мутации МВТР, вызывающие МВ;
- неонатальная гипертрипсиногенемия или характерные клинические проявления, такие как диффузные бронхоэктазы, высев из мокроты значимой для МВ патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки), экзокринная панкреатическая недостаточность, синдром потери солей, обструктивная азооспермия.

Синдром Швахмана – Даймонда – наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, описанное впервые Н. Shwachman et al. в 1964 г. как абсолютная недостаточность экзокринной функции поджелудочной железы с дисфункцией костного мозга. Рассматривается в настоящее время в качестве второй после МВ причины наследственной/врожденной недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы. Характеризуется мультисистемными аномалиями, включающими: нарушение внешнесекреторной функции поджелудочной железы, поражение костного мозга с цитопениями различной степени выраженности, метафизарную хондродисплазию, высокий риск развития острого миелодиспластического синдрома, миелолейкоза.

Диагностические критерии синдрома Швахмана – Даймонда [24, 25]:

Экзокринная дисфункция поджелудочной железы:

- количественная недостаточность секреции панкреатических ферментов при сохраненной секреции жидкости и бикарбонатов;
- снижение уровня трипсиногена сыворотки;
- стеаторея 1 типа (прямое определение жира в стуле за 72 ч);
- визуализация липоматоза поджелудочной железы по данным УЗИ или КТ.

Гематологические нарушения (минимум одно):

- нейтропения $<1,5 \times 10^9/\text{л}$;
- концентрация гемоглобина <2 стандартных отклонения ниже среднего, с поправкой на возраст;
- тромбоцитопения $<150 \times 10^9/\text{л}$;
- миелодиспластический синдром.

Дифференциальный диагноз муковисцидоза и синдрома Швахмана – Даймонда

1. Гематологические нарушения
2. Аномалии скелета
3. Количественная недостаточность секреции панкреатических ферментов при сохраненной секреции жидкости и бикарбонатов (стимуляционный тест)
4. Низкий уровень панкреатических ферментов сыворотки
5. Липоматозный характер дегенерации поджелудочной железы
6. Нормальный уровень содержания хлора в потовой жидкости, а также натрия и хлора в ногтевых пластинках.

Синдром Пирсона впервые описан в 1979 г. Он проявляется абсолютной экзокринной недостаточностью поджелудочной железы с упорной, неподдающейся лечению анемией, тромбоцитопенией. Гематологические нарушения, как правило, более тяжелые, характерно упорное течение анемии и тромбоцитопении. Костные аномалии при синдроме Пирсона отсутствуют. В основе заболевания лежат крупные делеции в митохондриальной ДНК, однако они локализованы преимущественно в митохондриях клеток костного мозга.

Синдром Шелдона – Рея (изолированная врожденная недостаточность липазы) – врожденный изолированный дефицит липазы, впервые описан в 1964 г. Характерные симптомы заболевания:

- стул жирный в виде «растопленного масла», желто-оранжевый;
- стеаторея 1 типа;
- нормальное нервно-психическое развитие;
- нормальная потовая проба;
- снижение уровня панкреатической липазы в панкреатическом секрете при нормальном уровне трипсина и амилазы;
- нормальный тест с Д-ксилозой;
- отсутствие морфологических изменений поджелудочной железы;

● **Таблица 4.** Жирные кислоты в кале в норме в зависимости от возраста

● **Table 4.** Normal fatty acids in stool depending on age

Дети на ИВ	Кристаллы в небольшом кол-ве
Дети старшего возраста	Отсутствуют
Взрослые	Отсутствуют

■ хороший результат терапии ферментами с высокой липолитической активностью.

Жирные кислоты являются продуктом переработки нейтральных жиров либо могут содержаться в таком виде в пище. Жирные кислоты, так же как и нейтральные жиры, полностью всасываются в кишечнике, в норме у детей раннего возраста с калом выделяется небольшое количество жирных кислот (табл. 4).

Стеаторея 2 типа (жирные кислоты в кале) не является специфическим признаком определенных заболеваний, но довольно часто отмечается при заболеваниях тонкой кишки.

Причины стеатореи 2 типа:

- нарушения выработки желчи и ее поступления в тонкую кишку (болезни печени и желчных путей);
- нарушение секреторной функции поджелудочной железы (панкреатиты);
- нарушение всасывания в кишечнике;
- ускоренная эвакуация содержимого кишечника.

Таким образом, липолитическая активность желудочно-кишечного тракта у детей имеет возрастные особенности. В раннем возрасте, кроме панкреатической липазы, липолиз осуществляют лингвальная и желудочная липаза, а при грудном вскармливании – липаза грудного молока. Нередко недостаточность ферментов обусловлена нарушением их активации в тонкой кишке. Стеаторея может быть обусловлена также дефицитом ферментов и нарушением всасывания пищевых веществ.

MC

Получили/Received 18.01.2019

Представительство "М. Кабрита" в России. Товар зарегистрирован. Реклама.

kabrita® GOLD

Смеси на основе натурального козьего молока

kabrita®
GOLD

преимущества
козьего молока

+ современные ингредиенты
для роста, развития и защиты малыша

- Дети на искусственном вскармливании легче усваивают смеси на основе козьего молока*
- DIGEST X® для комфортного пищеварения, снижения риска запоров и лучшего усвоения кальция
- Пребиотики ГОС и ФОС, пробиотики (живые бифидобактерии Bifidobacterium BB-12®), омега-кислоты DHA и ARA, 5 нуклеотидов, витамины и минералы

Произведено в Голландии

8 800 100 55 12
www.kabrita.ru

*Дети на искусственном вскармливании легче усваивают смеси на основе козьего молока, т.к. его белки по своему размеру значительно меньше белков коровьего молока. (Morgan at all, Handbook of milk of non-bovine mammals, Blackwell Publishing, 2006). Грудное молоко - лучшее питание для младенца. Рекомендуется консультация с медицинским работником перед введением прикорма. Адаптированная молочная смесь kabrita® 1 GOLD на основе козьего молока, от 0 до 6 месяцев, 800 г.; Последующая адаптированная молочная смесь kabrita® 2 GOLD на основе козьего молока, с 6 месяцев, 800 г.; Сухой молочный напиток kabrita® 3 GOLD на основе козьего молока, с 12 месяцев, 800г. Для медицинских сотрудников.

1. Троицкая В.Б. Физиология пищеварения. Л.: Наука, 1974: 339-360. [Troitskaya V.B. Physiology of digestion. L.: Science, 1974:339-360.] (In Russ).
2. Детское питание: Руководство для врачей. Под ред. В.А. Тутельяна, И.Я. Коня. 4-е изд., перераб. и доп. М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2017. 784 с. [Child nutrition: a guide for practitioners. Under the editorship of V.A. Tutellian, I.Ya. Kon. 4th ed., added and updated. M.: Medical Information Agency LLC, 2017. 784 p.] (In Russ).
3. Тутелян В.А., Смирнов В.Б., Суканов В.П., Кудашева В.А. Микронутриенты в питании здорового и больного человека. М.: Колос, 2002. 424 с. [Tutelyan V.A., Smirnov V.B., Sukanov V.P., Kudashева V.A. Micronutrients in the diet of a healthy and sick person. M.: Kolos, 2002. 424 p.] (In Russ).
4. Анатомо-физиологические особенности органов пищеварения у детей. Методика исследования. Семиотики и синдромы поражения. Кн.: Пропедевтика детских болезней: Учебник для педиатр. фак. мед. вузов. Сост.: С. Дж. Боконбаева и др. Б.: КРСУ, 2008: 142-163. [Anatomical and physiological features of the digestive organs in children. Research methodology. Symptomatology and injury syndromes. Book: Propaedeutics of childhood diseases: a textbook for the paediatrics departments of medical academies. Prep.: S.J. Bokonbaeva et al. B.:KRSU, 2008:142-163.] (In Russ).
5. Захарова И.Н., Коровина Н.А., Пыков М.И. и др. Эндокринная недостаточность поджелудочной железы у детей: Что делать? Как лечить? М., 2012. С. 11. [Zakharova I.N., Korovina N.A., Pykov M.I. et al. Exocrine pancreatic insufficiency in children: What to do? How to treat? M., 2012. p. 11] (In Russ).
6. Whitcomb D.C., Lowe M.E. Human pancreatic digestive enzymes. *Dig. Dis. Sci.*, 2007; 52(1): 1-17.
7. Hamosh M. Enzymes in human milk. Handbook of milk composition. Ed.R.G. Jensen. San Diego academic press, 1995: 388.
8. Bugg T. Introduction to Enzyme and Coenzyme Chemistry, Blackwell Publishing, 2004: 303.
9. Захарова И.Н., Бережная И.В., Мачнева Е.Б., Кучина А.Е., Облогина И.С. Грудное молоко – первый шаг к программированию здоровья в течение последующей жизни. *Вестник Росздрава*. 2018; 1: 28-33. [Zakharova I.N., Berezhnaya I.V., Machneva E.B., Kuchina A.E., Oblogina I.S. Breast milk as the first step to health programming during later life. *Vestnik Roszdravnadzora*. 2018;1:28-33.] (In Russ).
10. Andreas NJ., Kampmann B., Mehring Le-Doare K. Human breast milk: A review on its composition and bioactivity. *Early Hum Dev.* 2015; 91(11): 629-635.
11. Захарова И.Н., Мачнева Е.Б., Облогина И.С. Грудное молоко – живая ткань! Как сохранить грудное вскармливание? *Медицинский совет*. 2017; 19: 24-29. [Zakharova I.N., Machneva E.B., Oblogina I.S. Breast milk is a living tissue! How to keep breastfeeding? *Meditsinskyi Sovet*. 2017;19:24-29.] (In Russ).
12. Alarcon P.A., Tressler R.L., Mulvaney A. et al. Gastrointestinal tolerance of a new infant milk formula in healthy babies: an international study conducted in 17 countries. *Nutrition*. 2002 Jun; 18(6): 484-489.
13. Боровик Т.Э., Лукоянова О.Л., Семёнова Н.Н., Звонкова Н.Г., Бушуева Т.В., Степанова Т.Н., Копыльцова Е.А., Мельничук О.С. Опыт применения детской адаптированной смеси на основе козьего молока в питании здоровых детей первого полугодия жизни. *Вопросы современной педиатрии*. 2014; 13(2): 44–54. [Borovik T.E., Lukoyanova O.L., Semenova N.N., Zvonkova N.G., Bushueva T.V., Stepanova T.N., Kopyltsova E.A., Melnichuk O.S. Experience in using infant adapted formula based on goat milk in the diet of healthy infants. *Voprosy Sovremennoi Peditrii*. 2014;13(2):44–54.] (In Russ).
14. Kennedy K. et al. Double-blind, randomized trial of a synthetic triacylglycerol in formula-fed term infants: effects on stool bio-chemistry, stool characteristics, and bone mineralization. *Am J Clin Nutr*. 1999; 70(5): 920–927.
15. Haenlein G. Goat milk in human nutrition. *Small Rumin Res*. 2004; 51: 155-163.
16. Juarez M., Ramos M. Physico-chemical characteristics of goat milk as distinct from those of cows milk. *Int. Dairy Fed Bull.* 1986; 202: 54–67.
17. Tomarelli R.M. et al. Effect of positional distribution on the absorption of the fatty acids of human milk and infant formulas. *J Nutr*. 1968; 95(4): 583–590.
18. Комарова О.Н. Влияние жирового компонента смесей на развитие ребенка. *Практика педиатра*. 2014; 21: 13-16. [Komarova O.N. Effect of the fat component of formulas on the development of the child. *Praktika Peditra*. 2014;21:13-16.] (In Russ).
19. Bruzzese E. et al. Early administration of Gos/Fos prevents intestinal and respiratory infections in infants. *J of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 2006; 42: E95.15.
20. AFSSA. Rapport du groupe de travail «Alimentation infantile et modification de la flore intestinale». Juin 2003.
21. Хендерсон Д.М. Патопфизиология органов пищеварения. М.: Бином, 1997. 288 с. [Henderson D.M. Pathophysiology of the digestive organs. M.: Binom, 1997. 288 p.] (In Russ).
22. Коровина Н.А., Левицкая С.В., Будакова Л.В., Каменева О.П. Диагностика панкреатита у детей. М., 1989. 24 с. [Korovina N.A., Levitskaya S.V., Budakova L.V., Kameneva O.P. Diagnosis of pancreatitis in children. M., 1989. 24 p.] (In Russ).
23. Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И., Копранов Н.И. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии и терапия». М., 2016. 107 с. [Kashirskaya N.Yu., Kondratyeva E.I., Kopranov N.I. National consensus "Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria and therapy." M., 2016. 107 p.] (In Russ).
24. Ginzberg H., Shin J., Ellis L., Morrison J., Ip W., Dror Y., Freedman M., Heitlinger L.A., Bel M.A., Corey M., Rommens J.M., Durie P.R. Shwachman Syndrome: Phenotypic manifestations of sibling sets and isolated cases in a large patient cohort are similar. *J. of Pediatrics*. 1999; 135: 81-88.
25. Ip W.F., Dupuis A., Ellis L., Behary S., Morrison J., Stormon M.O., Corey M., Rommens J.M., Durie P.R. Serum pancreatic enzymes define the pancreatic phenotype in patients with Shwachman-Diamond syndrome. *J Pediatr*. 2002 Aug; 141: 259-265.