

# Комплексная метаболіческая терапія в педіатричеській практиці

**Вітамінна недостаточність і порушення енергетического балансу – часті і взаємозв'язані потенціально небезпечні для дитячого організму стани. Дефіцит вітамінів і змінення внутріклеточних енергозависимих процесів у дітей можуть розвиватися в результаті алиментарних причин, в першу чергу із-за нерационального харчування і неправильної технології приготування їжі, порушення біоценоза кишечника, дієвості стресових і інших факторів. Проявленнями истощення ресурсів організму і розвитку енергодефіцитних станів можуть бути упадок сил, дисфункція окремих органів або систем, переутомлення, нервно-психічний стрес.**

Організм дитини деякий час може нормально функціонувати в умовах стресу, однак в подальшому це призводить до розвитку негативних наслідків на психофізіологічеському або соматичеському рівні, в зв'язі з чим стан енергодефіциту потребує корекції. Своєчасна діагностика причин, можливість впливати на ці фактори і правильне застосування методів корекції сприяють збереженню здоров'я. Однак при використанні різних методів, забезпечують вплив на механізми адаптації до умовної і фізичеської навантаженості, важливо врахувати індивідуальні і вікові особливості організму. Тому необхідно цілеспрямовану корекцію енергодефіцитних станів очевидна.

**В останні роки все більше уваги приділяється вивченню впливу L-карнітину і комплексних метаболіческих препаратів на різні патологіческие процеси у дітей.**

Карнітин є головним кофактором і регулятором метаболізму жирних кислот в міокарді, печінці і скелетних м'язах, єдиним переносчиком довголанцюгових жирних кислот в мітохондрії, де відбувається їх β-окислення до ацетил-КоА, який є субстратом для утворення АТФ в циклі Кребса. Карнітин сприяє виведенню з цитоплазми метаболітів і токсических речовин, покращує метаболіческие процеси. В умовах нормального кислого забезпечення

L-карнітин переводить метаболізм клітки на окислення жирних кислот як найбільш енергоємного субстрату; в умовах гіпоксії – виводить токсические метаболіти жирних кислот із мітохондрій, переводить метаболізм клітки на окислення глюкози, надаючи таким чином антигіпоксичеське дієвство.

**Крім того, карнітин підвищує работоспособність, прискорює ріст, сприяє збільшенню м'язової маси і зменшенню маси жирової тканини за рахунок ліполітического ефекту, зменшує вираженість симптомів фізичеської і психичеської втоми, надає нейро-, гепато- і кардіопротекторне дієвство, має антиішемичеський ефект, покращує процеси передачі нервного імпульсу в синапсах і аксонах шляхом підвищення інтенсивності синтезу холіну і ацетилхоліну, а також глутамінової кислоти, зменшує концентрацію амміаку в нервовій тканині, стимулює клітковий імунітет. Карнітин усуває функціональні порушення з боку нервової системи у хворих з хроничеськими інтоксикаціями, надає антикетогенне дієвство, зменшує продукцію кетонів з висшніх жирних кислот.**

Природними джерелами L-карнітину є м'ясні і молочні продукти.

Дефіцит L-карнітину проявляється швидкою втомию, зменшеною работоспособністю, м'язовою слабкістю, гіпотонією і гіпотрофією, відставанням в фізичеському і психомоторному розвитку, зменшенням успішності, симптомами астєнії, порушеннями функцій серця і печінки, схильністю до інфекційних захворювань. Недостаточність L-карнітину може бути

обумовлена різними причинами. Первичний дефіцит зв'язаний з генетичеським детермінованим аутосомно-рецесивним дефектом L-карнітину, вторичний дефіцит цього речовини зустрічається частіше.

В дослідженні К.М. Боннера і співавт. (1995) була показана ефективність парентерального введення L-карнітину недоношеним дітям. І.Л. Брін і співавт. (2005) проведено дослідження клініко-функціональних показателів розвитку дітей різного віку з перинатальним неблагополуччям в анамнезі і різними іходами ураження нервової системи. У часто хворих дітей, крім імунної патології, встановлено наявність дефіциту енергозабезпечення організму. В роботах Н.К. Сухотина і співавт. (2004) продемонстровано, що L-карнітин має ноотропну активність при психосоматических і невротических розладах у пацієнтів з супутніми захворюваннями травного тракту. По даним Г.Н. Гороховської і співавт. (2009), доведена роль карнітинової недостаточності в розвитку синдрому хроничеської втоми.

Крім екзогенних джерел постачання L-карнітину, організм людини отримує дану речовину шляхом ендогенного синтезу з попередників амінокислот лізину і метіоніну. Лізин є незамінною амінокислотою і єдиним діаміномонокарбоновою кислотою (якщо не рахувати аргінін, який звичайно відносять до цього класу кислот), входять до складу білків. Обмін лізину відрізняється від обміну інших амінокислот слабким участієм його α-аміногрупи в реакції

переамінірування з α-кетоглутарою кислотою. Спроби з введенням лізину, меченого важким ізотопом азоту в аміногрупах і дейтерієм в углеродній ланцюзі, показали, що лізин, поступаючий з їжею, включається в білки тканин, не піддаючись жодним-лібо передієвствіям.

Лізин присутній в великій кількості в тваринних білках і бере участь во всіх процесах асиміляції і росту, сприяє оксифікації і росту кісткової тканини, стимулює митоз кліток, надає протівовірусне дієвство на віруси простого герпесу. Відсутність або дефіцит лізину в раціоні людини і тварин призводить до затримки росту, порушенню обміну речовин.

**В нинішній час в практичеській медицині широко застосовується метод спільного введення вітамінів і речовин, сприяючих нормалізації метаболіческих процесів. Синергичеськими ефектами до карнітину і лізину мають вітаміни групи В.**

Кокарбоксілаза (коензим вітаміна В<sub>1</sub>) передієвствієм регулює процеси вуглеводного і жирового обміну, а також сприяє покращенню трофіки нервової тканини і нормалізації функціонування серцево-судинної системи. Дієвство піридоксаль-5-фосфату (коензим вітаміна В<sub>6</sub>) проявляється в нормалізації жирового обміну і функціонування нервової системи, при цьому відзначається покращення нервової передачі і функції печінки. Кобамамід (коензим вітаміна В<sub>12</sub>) бере участь в процесах стимуляції еритропоєзу в кістковому мозку і активізації системи згортання крові. При більшості захворювань цілеспрямоване застосування не одного вітаміна групи В, а їх комплексу. В цьому випадку за рахунок патогенетического дієвства одного вітаміна поряд з іншими забезпечується неспецифіческое покращення впливу на функціональний стан різних структур і систем органів.

Встановлено чітка зв'язь між рівнем карнітину в плазмі крові і ризиком розвитку астєніческого синдрому. Крім того, виявлено, що ступінь дефіциту карнітину прямо зв'язана зі ступенем вираженості симптомів при даній патології (Н Куратсуно, 1997). Таким чином, представляється цілеспрямованим забезпечувати осіб з астєніческим синдромом додатковим кількістю карнітину в формі перорального препарату. Слід також відзначити, що дефіцит вітамінів групи В широко розповсюджен серед дітей всіх вікових груп, він надає несприятливий вплив на здоров'я дитини, включаючи психосоматичеське розвиток, особливо в умовах частих стресових впливів і фізичеських навантажень. В нинішній час існують можливості як для профілактики, так і для корекції різних форм В-вітамінної недостаточності у дітей. Правильно проводима профілактика в педіатричеській практиці може стати реальним резервом зміцнення здоров'я, зменшення захворюваності і підвищення якості життя дитячого населення. Використання вітамінів і мінералів – особливий випадок лікування і профілактики простуди, так як мікронутрієнти не є паліативними, ні симптоматичеськими, ні антибактеріальними засобами. Як відомо, вітаміни і мікроелементи – біологіческие каталізатори, надають вплив на обмін речовин і проявляючі свою активність в дуже малих кількостях (міліграмми, мікрограмми). Мікронутрієнти підтримують бар'єрну функцію шкіри/слизистої, клітковий імунітет і синтез антітел (В.Б. Спіричев, 2005).



## КАРДОНАТ

комплекс Карнітина, Лізину і коферментів вітамінів групи В

- ✓ Постінфекційна астєнія
- ✓ Ацетонемія
- ✓ Період підвищеної фізичеської і умовної навантаженості
- ✓ Період інтенсивного росту

**Склад:**

- карнітину хлориду – 100 мг
- лізину гідрохлориду – 50 мг
- кобамаміда (кофермент В<sub>12</sub>) – 1 мг
- кокарбоксілази (кофермент В<sub>1</sub>) – 50 мг
- піридоксаль-фосфату (кофермент В<sub>6</sub>) – 50 мг





Повну інформацію дивіться в інструкції для медіцинського застосування. Інформація для спеціалістів сфери охорони здоров'я. Реєстраційне дозвілення МЗ України №UA/6386/01/01 от 20.04.2012  
 Произвитель: спільне українсько-іспанське підприємство «Сперко Україна». Офіційний сайт: [www.sperko.com.ua](http://www.sperko.com.ua)

Наряду с астенией, вегетативно-сосудистыми дисфункциями, соматоформными заболеваниями, психастениями и неврозами к дезадаптациям можно отнести и метаболические нарушения, в частности те, которые в детском возрасте проявляются в виде ацетонемического синдрома. Основная задача лечебных мероприятий при ацетонемическом синдроме у детей состоит в купировании кризов, реабилитации, профилактике рецидивов и улучшении качества жизни. Стратегия терапевтических мероприятий по лечению детей с ацетонемическим синдромом направлена на нормализацию обмена веществ.

**!** При коррекции такого состояния, как астенический синдром – неспецифического проявления соматического и психического неблагополучия, – необходимо использовать разнообразные подходы – как немедикаментозные, так и медикаментозные. К лекарственным средствам, успешно применяемым для коррекции постинфекционной астении и синдрома хронической усталости у детей, относится Кардонат.

В педиатрии выбор лекарственных средств для нормализации обменных процессов должен основываться на установленных физиологических нормах потребления витаминов и энерготропных веществ с учетом таких факторов, как возраст, умственная и физическая активность ребенка, наличие периодов наиболее интенсивного роста детского организма, а также повышенной физической и нервно-психической нагрузки, адаптация к особым климатическим условиям, наличие инфекционных заболеваний и интоксикации, неблагоприятных экологических воздействий (отравление пестицидами, тяжелыми металлами и др.), патологии внутренних и эндокринных органов, в особенности вызывающей повышенную экскрецию витаминов.

Одним из наиболее перспективных в данном аспекте фармакологических средств является метаболический комбинированный препарат Кардонат, имеющий в своем составе эффективную формулу аминокислот и коэнзимных форм витаминов группы В.

Одна капсула Кардоната содержит аминокислоты в виде карнитина хлорида – 100 мг, лизина гидрохлорида – 50 мг, а также три активные формы витаминов группы В в виде коэнзимов: кокарбоксылазу (коэнзим витамина В<sub>1</sub>) – 50 мг, пиридоксаль-5-фосфат (коэнзим витамина В<sub>6</sub>) – 50 мг, кобамамид (коэнзим витамина В<sub>12</sub>) – 1 мг. Действие данного комплекса обусловлено свойствами отдельных составляющих, а также их синергическим эффектом. Все компоненты препарата оказывают метаболическое действие и способны прямо или косвенно участвовать в большинстве метаболических реакций, протекающих в организме. Основным компонентом Кардоната является карнитин, а включение в состав препарата лизина и коэнзимных форм витаминов группы В значительно усиливает метаболические эффекты карнитина и обеспечивает ряд дополнительных терапевтических свойств.

Следует отметить, что дополнительным преимуществом Кардоната в педиатрической практике является пероральный способ его применения. Детям старше 15 лет препарат назначают внутрь по 1-2 капсулы 3 раза в сутки после еды. Детям в возрасте 5-15 лет назначают по 1 капсуле 2 раза в сутки. Детям в возрасте 1-5 лет рекомендуется прием содержимого 1 капсулы 1 раз в сутки. При применении у детей младше 5 лет содержимое капсулы следует предварительно растворить в 50-100 мл любого фруктового сока или сладкой воды.

Подготовил **Владимир Савченко**

**А.Н. Беловол**, академик НАМН Украины, профессор, **И.И. Князькова**, д.м.н., профессор, **А.С. Сенаторова**, д.м.н., профессор, **А.Ф. Шипко**, Харьковский национальный медицинский университет

## Диагностика сердечной недостаточности у детей и подростков

В XXI веке хроническая сердечная недостаточность (ХСН) остается одним из важнейших проблемных разделов современной медицины и имеет огромное социальное значение в связи с широкой распространенностью, неуклонно прогрессирующим, прогностически неблагоприятным течением и высокими экономическими потерями [1]. Характерной чертой нынешнего состояния этой проблемы является значительное увеличение числа больных с ХСН. В США и странах Западной Европы подобная динамика наблюдается в связи с увеличением в общей популяции доли лиц пожилого и старческого возраста, а также с удлинением клинической эволюции наиболее распространенных сердечно-сосудистых заболеваний – ишемической болезни сердца и артериальной гипертензии – за счет их более или менее адекватного лечения [2].

Поскольку большинство проспективных клинических исследований были проведены у пожилых лиц, очень мало известно о распространенности, этиологии и особенностях ХСН у молодых пациентов. Данные о распространенности ХСН в детском возрасте противоречивы, что связано с большим количеством этиологических факторов, проблемами ее выявления и регистрации, а также с динамическим характером заболевания. В результате возникают значительные колебания показателей в разных странах. Установлено, что частота первой госпитализации по причине сердечной недостаточности (СН) составляет 0,87 случая

на 100 тыс. детей, причем этот показатель не включает увеличивающуюся популяцию пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) [3]. В 2006 г. в США было зарегистрировано около 14 тыс. случаев госпитализации детей с СН [4]. Частота госпитализаций в связи с ухудшением течения СН составила почти 18 на 100 тыс. детей [4], что сопоставимо с таковой при тяжелом сепсисе [5]. Смертность госпитализированных детей с СН остается высокой. Так, госпитальная смертность составляет 7%, что превышает показатель у госпитализированных взрослых с СН – 4% [6]. У детей с ХСН и сопутствующими заболеваниями, в частности с почечной недостаточностью, сепсисом или инсультом, госпитальная смертность может превышать 20%, однако риск летального исхода остается высоким и после выписки из стационара. Так, в исследовании S.A. Hollander и соавт. [7] отмечено, что после первой госпитализации в связи с СН только у 21% детей удалось избежать повторной госпитализации, летального исхода или трансплантации.

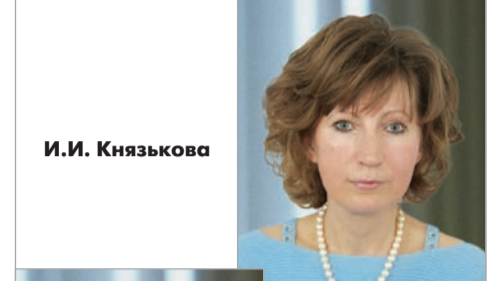
### Этиология

В педиатрической практике немало заболеваний, возникающих на фоне кардиальной, а также экстракардиальной патологии, которые могут привести к формированию ХСН (табл. 1).

Причины ХСН у детей достаточно гетерогенны, зависят от возраста (табл. 2) и, что очень важно, принципиально отличаются от таковых у взрослых. Так, у новорожденных и детей раннего возраста



**А.Н. Беловол**



**И.И. Князькова**



**А.С. Сенаторова**

основными причинами СН являются ВПС [9]. У 78% детей с ВПС СН исчезает после операции. В дошкольном и школьном возрасте причинами СН являются идиопатические и воспалительные заболевания сердца: инфекционные эндокардиты, миокардиты, кардиомиопатии, первичная легочная гипертензия, перикардит. В последнее время увеличилось количество случаев поражений миокарда при системных заболеваниях соединительной ткани, васкулитах, особенно при болезни Кавасаки [8]. Поражение сердца при различных генетических синдромах, нервно-мышечных заболеваниях, митохондриальной патологии часто сопровождается развитием ХСН. Также имеют значение заболевания, обуславливающие хроническую перегрузку миокарда вследствие его интенсивной работы (тахикардии) или повышения периферического сопротивления сосудов (артериальная гипертензия).

### Патогенез

Патогенез формирования ХСН у детей включает: гемодинамические, нейрогуморальные, иммунологические механизмы

Продолжение на стр. 50.

Таблица 1. Этиология ХСН у детей и подростков [8]
<b>1. Заболевания миокарда, приводящие к систолической или диастолической дисфункции сердца</b>
Первичная кардиомиопатия (дилатационная, рестриктивная, гипертрофическая, некомпактность левого желудочка)
Вторичная кардиомиопатия: – метаболические или генетические нарушения: дефицит карнитина, митохондриальная цитопатия, генетические синдромы, заболевания щитовидной железы; – болезни накопления (Помпе, амилоидоз); – мукополисахаридоз; – нейромышечные заболевания (Дюшенна, Беккера, Дрейфусса); – токсические воздействия (алкоголь, противоопухолевые препараты, наркотики); – инфекционные заболевания (миокардит, сепсис, бактериальный эндокардит); – дефицит питания
<b>2. Поражения коронарных сосудов</b>
Ишемия: – болезнь Кавасаки; – структурные поражения коронарных артерий (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, персистенция правожелудочково-коронарных синусов, коронарные фистулы, интрамуральный ход большой коронарной артерии) Гиперхолестеринемия Инфантильный коронарный кальциноз
<b>3. Структурные ВПС</b>
– С шунтированием крови – С обструкцией выводных отделов желудочков – С клапанными поражениями
<b>4. Механические причины</b>
– Тахикардии – Внутрисердечная опухоль – Рестриктивные заболевания перикарда – Вторичная острая клапанная недостаточность – Объемные образования средостения (опухоль, диафрагмальная грыжа) – Тампонада сердца
<b>5. СН с высоким сердечным выбросом</b>
– Выраженная анемия – Артериовенозные шунты (в том числе внутриутробные) – Тиреотоксикоз
<b>6. Экстракардиальные заболевания</b>
– Бронхолегочная патология – Полицистемический синдром – Заболевания почек с олигурией

Таблица 2. Общие причины СН в зависимости от возраста детей [10]			
1-й день жизни/плод		1-2-й месяц	
Асфиксия	Метаболические сдвиги	ДМЖП	ОАП
Артериовенозная фистула	Аритмии	ДПЖП	Аортальное окно
Миокардит	Вирус Эпштейна	Транспозиция комплекса АОЛКАЛС	Необструктивная ТАСЛВ
Гематологические нарушения			
1-я неделя жизни (со 2-го дня)		2-6-й месяцы	
Критический АС/СЛА	Обструктивная ТАСЛВ	Причины 1-2 мес	Аортальный стеноз
ГСЛС	Коарктация аорты	Коарктация аорты	
Недостаточность надпочечников	Артериальная гипертензия		
ТМС с ИМЖП	Причины 1-го дня		
2-я неделя жизни		Старшие дети	
Большой ДМЖП	Большой ОАП	Осложнения ВПС (эндокардит)	ОРЛ/ХРБС
ДМПП	Значительный артериовенозный сброс крови	Кардиомиопатии	
Необструктивная ТАСЛВ		Стеноз легочного ствола, ТР	Коррекция ВПС/после операции
		Тахикардиомиопатия	Коррекция транспозиции магистральных артерий
Примечания: АОЛКАЛС – аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии; АС – аортальный стеноз; ГСЛС – гипопластический синдром левых отделов сердца; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ДПЖП – дефект предсердно-желудочковой перегородки; ИЖП – интактная межжелудочковая перегородка; ОРЛ – острая ревматическая лихорадка; СЛА – стеноз легочной артерии; ОАП – открытый артериальный проток; ТАСЛВ – тотальная аномалия соединения легочных вен; ТМС – транспозиция магистральных сосудов; ТР – трикуспидальная регургитация; ХРБС – хроническая ревматическая болезнь сердца.			