

## ВОЗМОЖНОСТИ КОРРЕКЦИИ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Лейла Ахатовна Гандаева\*, Елена Николаевна Басаргина, Татьяна Эдуардовна Боровик,  
Наталья Георгиевна Звонкова

Научный центр здоровья детей, г. Москва, Россия

### Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-654

**Цель.** Обосновать необходимость контроля и коррекции нутритивного статуса у детей с врождёнными пороками сердца.

**Методы.** Используются общеклинические исследования, соматометрические методы (измерение роста, массы тела, окружности плеча, головы, груди). Оценка антропометрических данных проведена с использованием программы WHO Anthro, WHO AnthroPlus, 2009. Учитывали следующие параметры: масса тела/возраст, масса тела/рост, рост/возраст, индекс массы тела/возраст.

**Результаты.** В обзоре обобщены существующие данные по этиопатогенезу белок-теряющей энтеропатии и методов её коррекции. Приведено собственное наблюдение. Девочка А., 1999 года рождения, от пятой беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания беременности, вторых преждевременных родов. Масса тела при рождении 1280 г, длина тела 34 см. Врождённый порок сердца (двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, общий открытый атриовентрикулярный канал, дефект межжелудочковой перегородки, общее предсердие, «верхом сидящий» митральный клапан, гипоплазия левого желудочка) диагностирован в родильном доме. Через 1 год после проведённой операции Фонтана (в августе 2011 г.) в биохимических анализах крови впервые отмечена гипопроteinемия (содержание общего белка 44 г/л), стали появляться отёки на ногах. В стационарных условиях по месту жительства проводили неоднократное внутривенное введение 20% раствора альбумина, однако положительной динамики не отмечено, уровень белка в плазме был низким (37 г/л). Согласно рекомендациям, ребёнку была назначена специализированная диета, в качестве дополнительного источника белка – «Нутриэн стандарт» 200 мл/сут. С улучшением ребёнок был выписан для продолжения лечения в амбулаторных условиях. При контрольном обследовании в нашем центре через 6 мес (ноябрь 2012 г.) отмечена стабилизация состояния, удалось купировать проявления экссудативной энтеропатии, добиться нормализации уровня общего белка (ноябрь 2012 г. – 73 г/л), альбумина (46 г/л), электролитов крови, девочка прибавила в массе тела 2 кг и выросла на 9 см.

**Вывод.** Комплексное обследование и лечение детей с врождёнными пороками сердца должно включать оценку нутритивного статуса и при необходимости его коррекцию.

**Ключевые слова:** недостаточность питания, врождённые пороки сердца, операция Фонтана, белок-теряющая энтеропатия, энтеральное питание.

### NUTRITIONAL STATUS CORRECTION OPTIONS IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE

L.A. Gandaeva, E.N. Basargina, T.E. Borovik, N.G. Zvonkova

Scientific Centre of Children Health, Moscow, Russia

**Aim.** To justify the need of nutritional status assessment and correction in children with congenital heart disease.

**Methods.** Clinical examination, somatometric methods (height, weight, head and chest circumference measuring) were used. Anthropometric data were evaluated using the WHO Anthro, WHO AnthroPlus (2009) program. The following parameters were analyzed: weight/age, weight/height, height/age, body mass index/age.

**Results.** The review summarizes the existing data on the etiology and pathogenesis of protein-losing enteropathy and methods of its correction. Own observation is described. A girl, born in 1999 from the fifth pregnancy, occurring on the background of toxicosis and threat of abortion, premature second delivery. Birth weight was 1280 g, length 34 cm. Congenital heart disease (double discharge of the right ventricle main vessels, common open atrioventricular canal, defect of interventricular septum, common atrium, the «riding» mitral valve, left ventricle hypoplasia) is diagnosed in maternity hospital. One year after the Fontan surgery was conducted (in August, 2011) hypoproteinemia (total protein content of 44 g/l) was noticed for the first time in the biochemical blood analysis, and swelling appeared on her feet. Intravenous administration of 20% albumin solution was performed numerously, however without positive changes, plasma protein level was low (37 g/l). According to the guidelines, the child was assigned to a specialized diet with «Nutrien standard» 200 ml/day as an additional source of protein. The child was discharged from the hospital with improvement and recommendations to continue treatment as an outpatient. At follow-up examination in 6 months at our center (November, 2012) the condition was stable, we managed to stop manifestations of exudative enteropathy and to normalize the total protein levels (November, 2012 – 73 g/l), albumin (46 g/l), and blood electrolytes; the girl gained body weight by 2 kg and height increased by 9 cm.

**Conclusion.** Complex examination and treatment of children with congenital heart disease should include nutritional status assessment and, if necessary, its correction.

**Keywords:** malnutrition, congenital heart disease, Fontan surgery, protein-losing enteropathy, enteral nutrition.

Важную роль в физическом и психоэмоциональном развитии, в формировании способности противостоять инфекционным заболеваниям ребёнка играет сбалансированное питание. По оценке Всемирной организации здравоохране-

ния (ВОЗ), около 19 млн детей до 5 лет страдают от острой недостаточности питания во всём мире с ежегодной летальностью до 400 тыс. детей (ВОЗ, Женева, 2013).

Своевременная диагностика недостаточности питания (НП) у ребёнка имеет большое значение для клинической медицины. В конце

Классификация недостаточности питания (НП), Всемирная организация здравоохранения, Женева, 1999

| Показатели   | Лёгкая НП  | Умеренная НП  | Тяжёлая НП   |
|--|--|---|--|
| Симметричные отёки   | Нет  | Нет   | Есть   |
| Острая недостаточность питания, весоростовое отношение         | -2 <math>Z\text{-score}</math> <-1 (или менее 90% нормы) | -3 <math>Z\text{-score}</math> <-2 (или 70-80% нормы) | $Z\text{-score} <-3$ (<70%). Wasting – тяжёлый дефицит массы тела                |
| Хроническая недостаточность питания, ростовозрастное отношение | -2 <math>Z\text{-score}</math> <-1 (или менее 95% нормы) | -3 <math>Z\text{-score}</math> <-2 (или 85-89% нормы) | $Z\text{-score} <-3$ (<85% нормы). Stunting – тяжёлый дефицит массы тела и роста |

XX века обратили внимание, что НП часто встречается среди госпитализированных пациентов. Распространённость НП среди госпитализированных детей высока даже в развитых странах: 26–40% во Франции, 31% в Германии [1, 3].

В нашей стране в настоящее время у детей НП обусловлена преимущественно не алиментарной недостаточностью, а тяжёлыми врождёнными или приобретёнными патологическими состояниями. Для обозначения таких состояний российские нутрициологи широко используют термин «недостаточность питания» или «нутрициальная недостаточность».

Причины развития НП разнообразны. К экзогенным причинам можно отнести недостаточное поступление пищевых веществ вследствие недоедания (дефицитное питание) или затруднений при приёме пищи (в результате неврологических нарушений, аномалий развития или травм челюстно-лицевого аппарата). К эндогенным факторам относятся нарушения переваривания, абсорбции и ретенции пищевых веществ, а также повышенные потребности в нутриентах и энергии (недоношенность, хроническая сердечная недостаточность, хроническая патология лёгких, хроническая почечная недостаточность, тяжёлые инфекции и травмы, состояния, сопровождающиеся катаболическим стрессом, и др.) [3].

Для объективной оценки физического развития ребёнка необходимо учитывать не только

массу тела, но и его рост, так как сочетанный дефицит массы тела и роста развивается при длительно текущем недостаточном питании или при тяжёлом хроническом заболевании ребёнка. Для оценки антропометрических данных рекомендуют использовать показатель  $Z\text{-score}$ , который представляет собой отклонение значений индивидуального показателя (масса тела, рост, индекс массы тела) от среднего значения для данной популяции, делённое на стандартное отклонение среднего значения.

В рекомендациях ВОЗ выделяют острую НП, при которой отмечают дефицит массы тела относительно роста, и хроническую НП – дефицит роста относительно возраста (табл. 1).

Сегодня контроль массы тела пациентов с хронической сердечной недостаточностью, или контроль нутритивного статуса, приобретает важнейшее значение с точки зрения проведения комплексного всестороннего лечения. Значительную долю пациентов с хронической сердечной недостаточностью в раннем детском возрасте, требующую своевременной диагностики и лечения, составляют дети с врождёнными пороками сердца (ВПС) – 0,7–1,7% в год. НП с преимущественным дефицитом роста часто сопровождает порок независимо от наличия или отсутствия цианоза и приблизительно у 6% детей с ВПС диагностируется уже внутриутробно [4, 7].

Особое место отводится наиболее тяжёлым,

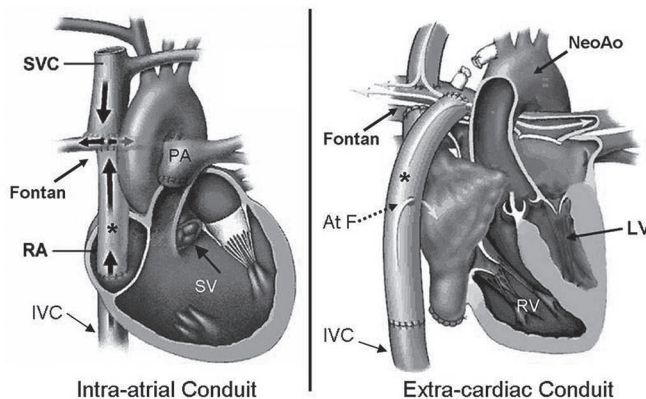


Рис. 1. Модификации операции Фонтана (Из: Gamillscheg A. et al. Journal fur Kardiologie – Austrian Journal of Cardiology. – 2010. – Vol. 17, N 11–12. – P. 419–422.). Слева – пример внутривнутрипредсердного канала, справа – экстракардиальный кондукт (SVC – верхняя полая вена, IVC – нижняя полая вена, PA – лёгочная артерия, SV – единый желудочек)

часто не поддающимся радикальной коррекции ВПС с единственным желудочком. Анатомической характеристикой порока является трёхкамерное строение сердца, имеющего два предсердия, которые посредством митрального и трёхстворчатого клапанов сообщаются с полостью единственного желудочка [2]. Первые описания порока принадлежат J. Faге (1814) и A. Holmes (1824). Первая корригирующая операция проведена в 1968 г. F. Fontan и E. Bandet при атрезии трёхстворчатого клапана [2]. Суть операции состоит в том, что функцию нагнетания всей венозной крови в малый круг кровообращения выполняет правое предсердие, а циркуляцию оксигенированной крови в большом круге кровообращения осуществляет единственный желудочек сердца. В последующем методика получила название гемодинамической коррекции, или операции Фонтена (рис. 1). В нашей стране первая операция Фонтена выполнена В.А. Бухариным в 1974 г.

Несмотря на успехи, достигнутые в ведении больных с единственным желудочком, эти пациенты требуют длительного наблюдения с целью своевременной диагностики развития различных осложнений и их коррекции, как в раннем, так и в позднем послеоперационном периодах. К ним относятся прогрессирующая сердечная, почечная, печёночная недостаточность, тромбозы венозной системы, белок-теряющая энтеропатия (БТЭ), нарушения ритма сердца, фиброз печени, гепатоцеллюлярная карцинома, пластический бронхит, парез купола диафрагмы.

Сердечная недостаточность, развивающаяся в раннем или отдалённом послеоперационном периоде, требует назначения комплексной терапии. Согласно стандартам ведения детей с хронической сердечной недостаточностью, препаратами первой линии служат ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, обеспечивающие снижение нагрузки на сердце и увеличение сердечного выброса, уменьшение объёмов камер сердца. Дозы титруют до достижения максимальной дозы на массу тела ребёнка или развития побочных эффектов.

Для улучшения диастолической функции, снижения потребности миокарда в кислороде в комбинации с ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента назначают β-адреноблокаторы. Кроме того, в комбинации с этими ингибиторами для предотвращения развития фиброза и ремоделирования сердца применяют антагонисты альдостерона (спиронолактон).

Диуретики (предпочтение отдают петлевым, таким как фуросемид) служат неотъемлемой частью комплексного лечения сердечной недостаточности, их назначают в дозах и с частотой, достаточными для купирования отёчного синдрома, но не допускающими падения интраваскулярного объёма.

Подключение сердечных гликозидов (дигоксина) обосновано при тяжёлой систолической дисфункции (фракция выброса менее 25%). У па-

циентов, имеющих длительный анамнез сердечной недостаточности (более 14 дней), используют пролонгированную схему насыщения. Все больные должны получать хотя бы минимальную антикоагулянтную терапию в связи с высоким риском тромбообразования.

Более подробно следует остановиться на наиболее тяжёлом осложнении — БТЭ, которое не относится к категории кардиологических и часто недооценивается специалистом при выборе терапии. БТЭ характеризуется патологической потерей сывороточных белков в просвет желудочно-кишечного тракта. Впервые о развитии БТЭ, связанной с операцией Фонтена, сообщалось в 1980 г., повторно — в 1984 г. В случае успешно проведённой операции БТЭ может не развиваться. В среднем БТЭ дебютирует через 5 лет у 10–24% детей [9].

Потеря белка через кишечник приводит к гипоальбуминемии, снижению онкотического давления, отёку и трансудации жидкости в полости организма [4, 8]. Это состояние сопровождается нарушением абсорбции длинноцепочечных жирных кислот и жирорастворимых витаминов. Потеря белка с кишечником связана с анатомией сердечного порока и чаще встречается, если единственный функциональный желудочек имеет структуру правого желудочка [9].

Пациенты с БТЭ имеют высокое давление в системных венах, низкий сердечный индекс, высокое сопротивление в лёгочных сосудах, низкую систолическую функцию левого желудочка, повышенное конечное диастолическое давление в единственном желудочке и повышенное диастолическое давление в правом предсердии. Нарастание симптомов БТЭ поддерживается также и прогрессирующим поражением печени [4, 8].

Характер нарушения изучен недостаточно. В опубликованных работах относительно гистопатологических изменений печени показано, что гепатоцеллюлярное повреждение и фиброз в этой группе пациентов связаны с длительностью циркуляции Фонтена, уровнем давления в печёночной вене и системным венозным давлением. Низкий сердечный выброс приводит к гипоксии гепатоцитов, стимуляции противовоспалительного ответа и фиброзу.

Кроме того, во время сокращения предсердия возникает ретроградный кровоток во внутривенные печёночные сосуды с расширением печёночной вены и сдавлением прилежащих гепатоцитов. Повышенное центральное венозное давление, специфическое для циркуляции Фонтена, приводит к хроническому венозному застою в печени с возможным развитием в последующем гепатоцеллюлярной карциномы [4, 8].

Пациенты после операции Фонтена нуждаются в совместном длительном наблюдении детских кардиологов и нутрициологов с целью своевременной коррекции лечения, так как нарушение питания — обязательный компонент БТЭ. Пациенты не только теряют калории вследствие потери белка и «жировой» диареи, но также име-

ют трудности в абсорбции длинноцепочечных триглицеридов через лимфатическую систему кишечника [6].

Пациентов и членов их семей следует обучить соблюдению особой диеты. Основу восполнения белковых потерь составляет диета, включающая высокое содержание белков (более 2 г/кг в сутки), низкое содержание жиров (менее 25% калоража) с исключением жиров животного происхождения и более высоким, чем в норме, уровнем среднецепочечных триглицеридов, молекулы которых проходят мимо лимфатической системы кишечника и всасываются непосредственно в кровотоки. Такой путь всасывания минует нарушенные (дилатированные) хилёзные протоки кишечника и улучшает общий нутритивный статус у пациентов. Обязательно включение в рацион специализированных смесей для энтерального питания: как изокалорийных, таких как «Нутриэн стандарт» («Инфаприм»), «Изокурс стандарт» («Нестле»), так и гиперкалорийных, таких как «Импакт орал», «Ресурс файбер 2.0» («Нестле»).

Мы полагаем, что назначение специализированной диеты («эффективного» питания) важно для достижения хороших результатов других методов лечения (особенно принимая во внимание хронический катаболический статус при БТЭ).

В случае дальнейшего прогрессирования БТЭ первым дополнительным препаратом становится энтеральный селективный глюкокортикоид — будесонид [5]. Детям до 8 лет назначают 6 мг/сут, у более старших пациентов начальная разовая суточная доза составляет 9 мг. Если пациент хорошо отвечает на терапию, доза может быть снижена до поддерживающей — 3 или 6 мг/сутки [9].

Если же через 1–2 мес от начала лечения будесонидом сохраняются или прогрессируют симптомы БТЭ, следует рассмотреть дополнительные препараты. Выбор тактики дальнейшего лечения зависит от клинической ситуации конкретного пациента. При наличии данных за повышенное сопротивление кровотока в мелких сосудах лёгких назначают силденафил для достижения вазодилатации лёгочных сосудов и улучшения транспульмонарного кровотока. Следующим этапом в случае неэффективности силденафила является назначение преднизолона или подкожного введения низкомолекулярного гепарина. Если ни один из этих методов не является эффективным, рассматривают возможность проведения фенестрации предсердной перегородки. Пациенты с БТЭ после операции Фонтена, которые не отвечают на проводимую терапию или находятся в группе высокого риска смертности, должны проходить обследование на предмет проведения трансплантации сердца. Оценка возможности трансплантации должна проводиться одновременно с любым из методов лечения, описанных ранее [4, 9].

Ниже приводим одно из собственных наблюдений.

Девочка А., 1999 года рождения, от пятой

беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания беременности, вторых преждевременных родов. Масса тела при рождении 1280 г, длина тела 34 см.

ВПС (двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, общий открытый атриоventрикулярный канал, дефект межжелудочковой перегородки, общее предсердие, «верхом сидящий» митральный клапан, гипоплазия левого желудочка) диагностирован в родильном доме.

Оперативное лечение проводили в несколько этапов в кардиохирургическом центре:

- наложение подключично-лёгочного анастомоза Гортекс слева в 2000 г. (тромбоз анастомоза);

- наложение подключично-лёгочного анастомоза справа в 2002 г. (функционирующий анастомоз);

- наложение двунаправленного кавапульмонального анастомоза в 2003 г. (двусторонний илеофemorальный тромбоз);

- клипирование ранее наложенного анастомоза по Blalock с синтетическим протезом справа, операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита из политетрафторэтилена в условиях искусственного кровообращения и гипотермии в 2010 г.

Послеоперационный период протекал с осложнениями: почечная, печёночная, надпочечниковая недостаточность. На фоне купирования нарушений состояние девочки улучшилось, уменьшились одышка и цианоз, стала активнее.

Через 1 год после проведённой операции Фонтена (в августе 2011 г.) в биохимических анализах крови впервые отмечена гипопроотеинемия (содержание общего белка 44 г/л), стали появляться отёки на ногах. В стационарных условиях по месту жительства проводили неоднократное внутривенное введение 20% раствора альбумина, однако положительной динамики не отмечено, уровень белка в плазме был низким (37 г/л).

С апреля 2012 г. ребёнок находится под наблюдением в Научном центре здоровья детей (г. Москва).

*При обследовании* в общем анализе крови отмечено повышение уровня гемоглобина до 183 г/л, гематокрита до 53,2–61,5, количество эритроцитов  $6,01 \times 10^{12}/л$ . В биохимическом анализе крови — снижение содержания альбумина до 28 г/л (норма 38–54 г/л), общего белка до 45 г/л (норма 60–80 г/л), концентрации кальция до 2,17 ммоль/л (норма 2,2–2,7 ммоль/л), в том числе и ионизированного до 1,097 ммоль/л (норма 1,15–1,27 ммоль/л). Также определён низкий уровень иммуноглобулинов (Ig): IgG — 2,14 г/л (норма 6,98–15,6 г/л), IgA — 0,25 г/л (норма 0,53–2,04 г/л).

*При проведении инструментального обследования* получены следующие результаты.

*Электрокардиография.* Отклонение электрической оси сердца вправо, правопредсердный ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 107–110 в минуту, неполная блокада правой нож-

ки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда правого желудочка и, возможно, правого предсердия. Нарушение процесса реполяризации в миокарде.

*Холтеровское мониторирование электрокардиограммы:* среднесуточная ЧСС 130 в минуту при норме 81 в минуту, выраженная тахикардия в течение суток без нарушения циркадного профиля ЧСС, синусовый ритм с короткими эпизодами миграции водителя ритма в миокард правого предсердия в покое и во сне, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

*Эхокардиография:* гипоплазия левого желудочка (24,4/14,7 мм), глобальная систолическая функция левого желудочка удовлетворительная (фракция выброса 73%), аорта дилатирована (29 мм), отходит от правого желудочка, незначительная аортальная регургитация, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, левое предсердие овальной формы, переднезадний размер уменьшен (16×33 мм), трикуспидальная регургитация 2-й степени.

*На рентгенограмме органов грудной клетки* кардиоторакальный индекс 44%, правый купол диафрагмы на уровне 5-го ребра.

*По данным компьютерной томографической аортографии* определены признаки тромбоза обоих подключично-лёгочных анастомозов.

В соответствии с полученными результатами обследования, данными анамнеза ребёнку назначена комплексная терапия, направленная на купирование симптомов хронической сердечной недостаточности в соответствии с международными рекомендациями (ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, β-адреноблокаторы, диуретики, антикоагулянты непрямого действия), средства для коррекции электролитных нарушений (препараты кальция, магния), пищеварительные ферментные препараты, энтеральная оксигенотерапия.

Было обращено особое внимание на коррекцию нутритивного статуса. С мамой ребёнка проведена беседа с целью обозначения проблем пищеvarения у данной категории больных и объяснены пути воздействия на существующие нарушения, с чем ранее ни мама, ни пациентка не были ознакомлены.

Совместно с нутрициологами проведена оценка параметров физического развития ребёнка. Антропометрические данные оценивали с использованием программы WHO Anthro, WHO AnthroPlus, 2009. Учитывали следующие параметры: масса тела/возраст, масса тела/рост, рост/возраст, индекс массы тела/возраст. Острая НП была определена как  $\leq -2$  SD массы тела по отношению к росту и  $\leq -2$  SD индекса массы тела к возрасту, хроническая НП — как  $\leq -2$  SD роста относительно возраста. Согласно рекомендациям, ребёнку была назначена специализированная диета, в качестве дополнительного источника белка — «Нутриэн стандарт» 200 мл/сут. С улучшением в состоянии ребёнок был выписан для

продолжения лечения в амбулаторных условиях.

При контрольном обследовании ребёнка в нашем центре через 6 мес (ноябрь 2012 г.) отмечена стабилизация состояния, удалось купировать проявления экссудативной энтеропатии, добиться нормализации уровня общего белка (73 г/л), альбумина (46 г/л), электролитов крови, девочка прибавила в массе тела 2 кг и выросла на 9 см.

За период с ноября 2012 г по сентябрь 2013 г. ребёнок находился под наблюдением кардиолога и педиатра по месту жительства.

В октябре 2013 г. была госпитализирована повторно в связи с ухудшением состояния: диарея до 18 раз в день, пастозность мягких тканей, положительный симптом плеска при пальпации живота, подчёркнутость подкожных вен на ногах и предплечьях, акроцианоз, выраженная мраморность кожных покровов, слабость, головокружения.

По результатам биохимического анализа крови общий белок снизился до 36 г/л, альбумин — до 18 г/л.

При анализе причин возникших нарушений выяснилось, что в течение последних 4 мес перенесла повторные острые респираторные вирусные инфекции, в том числе энтеровирусную инфекцию. Со слов матери ребёнка, в этот период перестали проводить терапию, в том числе и соблюдать рекомендованную диету.

Несмотря на проведённую коррекцию лечения достичь стабилизации состояния не удалось, и во время следующей госпитализации в апреле 2014 г. к ранее проводимой терапии был добавлен будесонид 9 мг/сут. Отмечены улучшение состояния, снижение частоты стула с 18 до 3–4 раз в день, повышение уровня общего белка до 43 г/л, альбумина — до 20 г/л.

## ВЫВОДЫ

1. Педиатрам и кардиологам следует вовремя выявлять признаки недостаточности питания у детей с врождёнными пороками сердца, учитывая, что данная категория больных с рождения находится в группе высокого риска по развитию алиментарной недостаточности с преимущественным дефицитом роста, как на стадии диагностики порока, так и при ведении после хирургической коррекции. Решение вопросов коррекции выявленных нарушений требует совместной работы детских кардиологов и нутрициологов.

2. У больных с декомпенсацией кровообращения, особенно детей с белок-теряющей энтеропатией, когда резко ухудшаются показатели всасывания, оптимально включение специализированной диеты (высококалорийной, высокобелковой, низкожировой) для достижения лучших результатов при использовании медикаментозных и других методов лечения. Назначение лечебных смесей имеет существенное значение, поскольку явления метеоризма на фоне патологии кишечника вызывают выраженное беспокойство

ребёнка, приводят к усилению одышки, тахикардии, цианоза, появлению гипоксических приступов и приступов пароксизмальной тахикардии.

3. Родители ребёнка с хронической сердечной недостаточностью должны обладать всей полезной информацией об этой проблеме и активно способствовать достижению оптимальных результатов в лечении, улучшению прогноза, увеличению продолжительности жизни детей.

*Конфликт интересов.*

*Авторы статьи заявили об отсутствии финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.*

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А.А., Тутельян А.В. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации. — М.: Союз педиатров России, 2011. — С. 28–29. [Baranov A.A., Tutel'yan A.V. *Natsional'naya programma optimizatsii vskarmlyvaniya detey pervogo goda zhizni v Rossiyskoy Federatsii*. (National program of optimizing the breastfeeding of infants in Russian Federation.) Moscow: Russian Pediatric Union, 2011: 28–29. (In Russ.)]
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. — М.: Медицина, 1989. — С. 240–257. [Burakovskiy V.I., Bokeriya L.A. *Serdechno-sosudistaya khirurgiya*. (Cardiovascular surgery.) Moscow: Medicine, 1989: 240–257. (In Russ.)]

1989: 240–257. (In Russ.)]

3. Скворцова В.А., Боровик Т.Э., Баканов М.И. и др. Нарушения питания у детей раннего возраста и возможности их коррекции. — *Вопр. соврем. педиатр.* — 2011. — Т. 10, №4. — С. 119–120. [Skvortsova V.A., Borovik T.E., Bakanov M.I. *Infantile feeding disturbances and improvement options. Voprosy sovremennoy pediatrii*. 2011; 10 (4): 119–120. (In Russ.)]

4. Feldt R.H., Driscoll D.J., Offord K.P. et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1996. — Vol. 112, N 3. — P. 672–680.

5. Johnson J.N., Driscoll D.J., O'Leary P.W. Protein-losing enteropathy and the Fontan operation // *Nutr. Clin. Pract.* — 2012. — Vol. 27. — P. 375.

6. Mertens M., Hagler D.J., Sauer U. et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: An international multicenter study // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1998. — Vol. 115. — P. 1063–1073.

7. Monteiro F.P.M., de Araujo T.L., Venícios M. et al. Nutritional status of children with congenital heart disease // *Rev. Latino-Am. Enfermagem.* — 2012. — Vol. 20, N 6. — P. 1024–1032.

8. Rychik J., Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and proteinlosing enteropathy // *Am. J. Cardiology.* — 2002. — Vol. 90. — P. 672–674.

9. Thacker D., Patel A., Dodds K. et al. Use of oral Budesonide in the management of protein-losing enteropathy after the Fontan operation // *Ann. Thorac. Surg.* — 2010. — Vol. 89. — P. 837–842.

УДК 611.018.74: 612.434'14: 616.1 (048.8)

## ЭНДОТЕЛИАЛЬНАЯ ДИСФУНКЦИЯ КАК ЦЕНТРАЛЬНОЕ ЗВЕНО ПАТОГЕНЕЗА ХРОНИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

Юлия Сергеевна Мельникова\*, Тамара Петровна Макарова

Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, Россия

#### Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-659

Сосудистый эндотелий — уникальное «эндокринное дерево», выстилающее абсолютно все органы сосудистой системы организма. Эндотелиальные клетки создают барьер между кровью и тканями, выполняют ряд важных регуляторных функций, синтезируют и выделяют большое количество различных биологически активных веществ. Стратегическое местоположение эндотелия позволяет ему быть чувствительным к изменениям в системе гемодинамики, сигналам, переносимым кровью, и сигналам подлежащих тканей. Сбалансированное выделение биологически активных веществ способствует поддержанию гомеостаза. К настоящему времени накоплены данные о многогранности механизмов участия эндотелия в возникновении и развитии различных патологических состояний. Это обусловлено не только его участием в регуляции сосудистого тонуса, но и непосредственным влиянием на процессы атерогенеза, тромбообразования, защиты целостности сосудистой стенки. Эндотелиальную дисфункцию рассматривают как патологическое состояние эндотелия, в основе которого лежит нарушение синтеза эндотелиальных факторов. В результате эндотелий не в состоянии обеспечить гемореологический баланс крови, что приводит к нарушению функций органов и систем. Эндотелиальная дисфункция — ключевое звено в патогенезе многих заболеваний и их осложнений. В настоящее время доказана роль дисфункции эндотелия в развитии таких хронических болезней, как атеросклероз, артериальная гипертензия, хроническая сердечная недостаточность, сахарный диабет, хроническая обструктивная болезнь лёгких, хроническая болезнь почек, воспалительные заболевания кишечника и др. В обзоре приведены данные о функциях и дисфункции сосудистого эндотелия. Рассмотрены формы эндотелиальной дисфункции. Представлена современная концепция эндотелиальной дисфункции как центрального звена патогенеза многих хронических болезней. Эндотелиальная дисфункция предшествует развитию клинических проявлений заболеваний, поэтому перспективным представляется исследование состояния эндотелия на ранних стадиях развития заболеваний, что имеет большое диагностическое и прогностическое значение.

**Ключевые слова:** эндотелий сосудов, эндотелиальная дисфункция, оксид азота, оксидативный стресс.

#### ENDOTHELIAL DYSFUNCTION AS THE KEY LINK OF CHRONIC DISEASES PATHOGENESIS

Yu.S. Melnikova, T.P. Makarova

Kazan State Medical University, Kazan, Russia