

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
И.М. СЕЧЕНОВА МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ)

На правах рукописи



Федорушкина Наталья Александровна

**Нутритивный статус детей со спастическими формами
детского церебрального паралича**

3.1.21. Педиатрия

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, профессор
Боровик Татьяна Эдуардовна

Москва – 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ОЦЕНКИ И КОРРЕКЦИИ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ (обзор литературы)	14
1.1 Современное представление о детском церебральном параличе.....	15
1.2 Комплексная оценка нутритивного статуса детей с детским церебральным параличом.....	21
1.3 Особенности костного метаболизма детей с детским церебральным параличом.....	24
1.4 Оценка антропометрических показателей детей с детским церебральным параличом.....	30
1.5 Особенности питания и организация нутритивной поддержки детей с детским церебральным параличом.....	33
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	41
ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ.....	53
ГЛАВА 4. КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ.....	64
4.1 Анализ рисков развития недостаточности питания в условиях стационара.....	64
4.2 Оценка физического развития пациентов с детским церебральным параличом.....	65
4.3 Оценка процента жировой массы пациентов с детским церебральным параличом с помощью калиперометрии.....	73
4.4 Оценка состава тела пациентов с детским церебральным параличом методом биоимпедансного анализа.....	76
ГЛАВА 5. ОСОБЕННОСТИ КОСТНОГО МЕТАБОЛИЗМА У ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ.....	85

ГЛАВА 6. ОЦЕНКА ПИТАНИЯ И ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ.....	94
6.1 Анализ нарушений приема пищи у детей с детским церебральным параличом.....	94
6.2 Оценка рационов питания детей с детским церебральным параличом.....	97
6.3 Организация лечебного питания детей с детским церебральным параличом.....	102
6.4 Оценка эффективности нутритивной поддержки пациентов с детским церебральным параличом и недостаточностью питания.....	110
6.5 Клинические примеры.....	120
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	128
ВЫВОДЫ.....	139
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	141
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	142
СПИСОК ТЕРМИНОВ.....	144
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	145
ПРИЛОЖЕНИЕ А. Форма информированного согласия.....	167
ПРИЛОЖЕНИЕ Б. Анкетирование по шкале STRONGkids.....	168
ПРИЛОЖЕНИЕ В. Алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом.....	169
ПРИЛОЖЕНИЕ Г. Пищевой дневник.....	170
ПРИЛОЖЕНИЕ Д. Анкетирование: скрининг-тест нарушений приема пищи/глотания и нутритивного статуса.....	171

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Оценка нутритивного статуса пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича представляет определенные сложности. Для детей с ДЦП характерны гипертонус мышц, множественные костные деформации, контрактуры суставов, когнитивные и поведенческие нарушения, что затрудняет правильное измерение роста и вызывает сомнения в подлинности полученных результатов [130]. Для оценки роста пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича помимо сегментарного измерения длины тела в положении лежа, могут быть использованы альтернативные методы измерения, такие как высота колена и длина голени [169].

У пациентов с ДЦП часто имеются сопутствующие заболевания: гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, аспирационная пневмония, оро motorная дисфагия, структурная эпилепсия и др., приводящие к нарушениям нутритивного статуса [37, 68, 112, 182]. Несогласованная работа мышц языка и глотки, нарушения в работе челюстного аппарата приводят к медленному жеванию, трудностям при глотании, необходимости потребления пищи жидкой и полужидкой консистенции, высокому риску аспирации во время еды и питья, и, как следствие - к развитию недостаточности питания [62, 83]. Нутритивные факторы, такие как дефицит белка и калорий в рационе за счет уменьшения объема потребляемой пищи, изменение энергетического обмена способствуют нарушению роста детей, то есть развитию хронической недостаточности питания [102, 146, 184].

Среди пациентов с детским церебральным параличом недостаточность питания выявляется с частотой до 60% [137]. Для объективного анализа нутритивного статуса детей с ДЦП кроме антропометрических показателей необходима оценка жировой и безжировой массы тела, так как они имеют гипотрофию и атрофию мышц, сниженную минеральную плотность костной ткани,

низкую физическую активность и высокие уровни двигательных нарушений [48, 57, 168].

Нутритивная поддержка является неотъемлемой частью ведения пациентов с неврологическими нарушениями и направлена на улучшение их физического развития и качества жизни семьи [35, 109, 151]. При ее назначении детям с ДЦП необходимо учитывать наличие коморбидной патологии, что требует привлечения мультидисциплинарной команды специалистов различного профиля [25, 96]. Пациенты, имеющие риск развития нарушений пищевого статуса, связанного с неадекватным питанием, должны выявляться в максимально ранние сроки, а их лечебные рационы требуют регулярной диетологической коррекции [56].

Важно отметить, что подходы, используемые для организации питания здоровым детям, не всегда применимы к пациентам с неврологическими нарушениями, так как состав их тела, мышечный тонус, уровень физической активности и потребности в энергии и белке имеют свои особенности и требуют персонифицированного подхода с обязательным привлечением специалиста диетолога [27, 38, 87-88, 122].

Таким образом, разработка алгоритма диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом, в котором важное место будет занимать оценка пищевого статуса и нутритивная коррекция его нарушений, позволит повысить эффективность реабилитационных мероприятий, уменьшить число осложнений и улучшить качество жизни пациентов и их семей [38].

Степень разработанности темы исследования

В настоящее время изучение факторов, приводящих к нарушению нутритивного статуса пациентов с детским церебральным параличом, представляет особый интерес для мирового научного сообщества, о чем свидетельствует увеличение числа исследований и публикаций по данной теме. Однако исследования, посвященные изучению нутритивного статуса детей со спастическими формами детского церебрального паралича, включающие его

комплексную оценку малочисленны [38]. В настоящее время отсутствуют референсные стандарты и нормы роста для больных с ДЦП, что часто приводит к неправильной оценке их физического развития.

В нашей работе установлено, что оценка антропометрических показателей у пациентов с детским церебральным параличом представляет определенные сложности, а использование показателя ИМТ/возраст в качестве единственного маркера для объективной диагностики нарушений питания у детей с ДЦП и выявления нуждающихся в диетологическом вмешательстве недостаточно. Для адекватного анализа нутритивного статуса и составления индивидуальной программы лечебного питания необходимо дополнительное проведение оценки состава тела с использованием калиперометрии и/или биоимпедансного анализа, и внедрение данных методов в план обследования детей с детским церебральным параличом.

Вышеизложенное позволило сформулировать цель и задачи настоящего исследования.

Цель работы

Определить структуру нарушений нутритивного статуса детей со спастическими формами детского церебрального паралича и разработать оптимальные методы диетологической коррекции.

Задачи исследования

1. Провести комплексную оценку нутритивного статуса детей различного возраста со спастическими формами детского церебрального паралича.
2. Определить распространенность орофарингеальной дисфагии у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений.
3. Оценить спектр коморбидной патологии у больных со спастическими формами детского церебрального паралича.

4. Оценить показатели костного метаболизма у детей с детским церебральным параличом.

5. Изучить структуру питания пациентов с детским церебральным параличом.

6. Обосновать и разработать способы диетологического сопровождения и коррекции недостаточности питания с включением специализированных продуктов энтерального питания, оценить их эффективность в комплексной реабилитации пациентов с детским церебральным параличом.

Научная новизна

Впервые в педиатрической практике у пациентов с детским церебральным параличом, проведен нутритивный скрининг по валидированной русскоязычной версии опросника STRONGkids.

Впервые у детей со спастическими формами детского церебрального паралича проведена комплексная оценка нутритивного статуса, включавшая анализ антропометрических индексов с использованием классических и альтернативных параметров измерения роста, а также состава тела.

Впервые выявлена взаимосвязь между тяжестью двигательных нарушений и антропометрическими данными у детей со спастическими формами детского церебрального паралича.

Впервые определена распространенность орофарингеальной дисфагии у детей с детским церебральным параличом с использованием шкалы EDACS и анкетирования родителей.

Впервые на основе изучения показателя костного метаболизма β -CrossLaps установлена взаимосвязь маркера резорбции костной ткани с тяжестью двигательных нарушений пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича.

Впервые обоснована и доказана необходимость диетологического сопровождения детей с детским церебральным параличом, направленного на

раннее выявление пациентов со сниженным нутритивным статусом и проблемами, связанными с безопасностью приема пищи.

Впервые доказана эффективность влияния лечебных рационов с включением специализированных смесей энтерального питания с повышенной пищевой ценностью, продуктов-загустителей на показатели нутритивного статуса, снижение частоты орофарингеальной дисфагии, респираторных заболеваний и гастроэзофагеальной рефлюксной болезни.

Теоретическая и практическая значимость работы

Установлено, что у пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича для адекватной оценки антропометрических показателей существуют сложности, связанные с особенностями их физического и неврологического статуса.

Научно обоснована необходимость комплексной оценки нутритивного статуса с определением антропометрических индексов (Z -scores ИМТ/возраст, рост/возраст, масса тела/возраст) и анализа состава тела, что позволяет в ранние сроки выявлять нарушения питания и своевременно назначать адекватную нутритивную поддержку детям с ДЦП.

Высокая частота орофарингеальной дисфагии у пациентов с тяжелыми двигательными нарушениями, обосновывает необходимость проведения оценки способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS у всех детей с детским церебральным параличом.

Обоснована необходимость включения персонифицированной диетологической поддержки в комплексную реабилитацию пациентов с детским церебральным параличом и недостаточностью питания, что приводит к улучшению показателей нутритивного статуса и снижению частоты коморбидной патологии.

Разработанный алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от их нутритивного статуса и выраженности орomotorной дисфункции показал высокую эффективность и может

быть внедрен в работу педиатрических и детских неврологических отделений стационаров.

Методология и методы исследования

Для реализации цели и поставленных задач проведен анализ современных научных данных отечественной и зарубежной литературы по проблеме особенностей нутритивного статуса и возможностей его коррекции у пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича.

Диссертационная работа выполнена в дизайне открытого проспективного исследования с использованием клинических, лабораторных, инструментальных и статистических методов с соблюдением принципов доказательной медицины. Проведен анализ причин нарушения нутритивного статуса у 102 детей с ДЦП в возрасте от 2 лет до 16 лет 9 месяцев, связанных не только непосредственно с самим заболеванием, но и с коморбидными состояниями (структурная эпилепсия, аспирационная пневмония, запоры, нейро-ортопедическая патология), дефицитным питанием. Дети были разделены на 2 группы: группу 1 составили 53 (51,9%) пациента, имевших тяжелые двигательные нарушения (GMFCS IV–V уровень), группу 2 - 49 (48,1%) больных с легкими и умеренными двигательными нарушениями (GMFCS I–III уровень).

Работа одобрена Локальным независимым этическим комитетом ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет). Родители всех пациентов, включенных в исследование, дали добровольное информированное согласие на участие в нем.

Личный вклад

Вклад автора состоит в непосредственном активном участии в исследовательской работе на всех этапах ее выполнения: анализе источников отечественной и зарубежной литературы, подготовке обзора литературы, постановке цели и задач исследования, составлении плана и дизайна исследования,

разработке методических подходов и их выполнении, формировании базы данных, ведении и обследовании пациентов в стационаре, проспективном анализе медицинской документации, обработке и интерпретации полученных статистических данных, выступлениях на научно-практических конференциях, внедрении в практику разработанных рекомендаций, на основании которых были сформулированы основные положения диссертационного исследования, выводы и практические рекомендации.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

1. Дети со спастическими формами детского церебрального паралича имеют высокую частоту нарушений нутритивного статуса: недостаточность питания, задержку роста, реже избыточную массу тела. Тяжесть двигательных нарушений коррелирует со степенью недостаточности питания.

2. Использование антропометрического показателя ИМТ/возраст в качестве единственного маркера для оценки недостаточности питания у детей с ДЦП и выявления нуждающихся в диетологическом вмешательстве малоинформативно. Оценка состава тела и/или расчет процента жировой массы должны быть включены в комплексное обследование детей с указанной патологией в условиях стационара.

3. Пациенты с тяжелыми двигательными нарушениями чаще имеют сопутствующие заболевания (структурную эпилепсию, аспирационные пневмонии, хронические запоры), а также нарушения способности принятия пищи и жидкости, соответствующие IV-V уровням по классификации EDACS и характеризующиеся значительными ограничениями безопасности и эффективности питания, по сравнению с детьми с легкими и умеренными двигательными нарушениями.

4. Высокие показатели β -CrossLaps, низкая обеспеченность витамином D, сниженная физическая активность, тяжелые двигательные нарушения, прием противосудорожных препаратов являются факторами риска нарушения костного

метаболизма. Выявлена корреляция между уровнем двигательных нарушений и концентрацией β -CrossLaps в сыворотке крови.

5. У большинства пациентов с детским церебральным параличом получаемое питание было разбалансировано по количественному и качественному составу, более выраженное при тяжёлых формах (GMFCS IV-V), что приводило к дефициту потребления белка и снижению энергетической ценности рациона.

6. Разработанная персонифицированная нутритивная поддержка пациентов с детским церебральным параличом с включением специализированных смесей энтерального питания с повышенной биологической и пищевой ценностью, продуктов-загустителей оказывает положительное влияние на показатели нутритивного статуса, снижение частоты орофарингеальной дисфагии, респираторных заболеваний и гастроэзофагеальной рефлюксной болезни.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Диссертационная работа соответствует паспорту научной специальности 3.1.21. Педиатрия; группа научных специальностей – клиническая медицина. Результаты исследования соответствуют областям исследования специальности, а именно п. 2 – Совершенствование технологий питания, нутритивной поддержки детей с особыми потребностями; п. 3 – Оптимизация научно-исследовательских подходов и практических принципов ведения – диагностики, профилактики, лечения и реабилитации, а также сопровождения детей с хроническими болезнями; п. 6 – Совершенствование теоретических, методических и организационных подходов к обеспечению особых потребностей детей-инвалидов.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты исследования, изложенные в диссертации, внедрены в научную и клиническую работу отделения психоневрологии и психосоматической патологии, лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Результаты исследования внедрены в лекционный курс

программ высшего образования (специалитета, ординатуры), программ повышения квалификации и профессиональной переподготовки («Педиатрия») на кафедре педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский университет).

Степень достоверности результатов

Достоверность и объективность полученных результатов диссертационного исследования подтверждаются репрезентативной выборкой пациентов, достаточным объемом наблюдений, использованием современных диагностических методов, которые соответствуют поставленным целям и задачам работы. Научные положения, выводы, практические рекомендации, представленные в диссертационной работе, подкреплены убедительными фактическими данными и были представлены на международных и национальных конгрессах и конференциях.

Апробация результатов

Материалы и результаты исследования доложены и обсуждены: на X и XI Междисциплинарных научно-практических конгрессах с международным участием «Детский церебральный паралич и другие нарушения движения у детей (Москва, 2020, 2021 г.), Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Медицинская весна» (Москва, 2021 г), Научно-практической конференции студентов и молодых ученых «Студеникинские чтения» (Москва, 2021 г), 53 и 54 Annual Meeting of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (Вена, 2021 г, Копенгаген, 2022 г), Третьей Всероссийской олимпиаде «Виртуоз Педиатрии» с международным участием (Москва, 2022 г), XI Всероссийском научно-практическом форуме «Неотложная детская хирургия и травматология» (Москва, 2023 г).

Апробация диссертации состоялась на заседании кафедры педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский университет) от 14.04.2023 года протокол №8.

Публикации по теме диссертации

По результатам исследования автором опубликовано 11 работ, в том числе 3 научные статьи в журналах, включенных в Перечень рецензируемых научных изданий Сеченовского Университета/ Перечень ВАК при Минобрнауки России, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук, 1 - иная публикация по результатам исследования, 7 публикаций в сборниках материалов международных и всероссийских научных конференций (из них 1 зарубежная конференция).

Структура и объем диссертационной работы

Диссертация изложена на 171 странице машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, 4 главы собственных исследований, заключения, основных выводов по работе, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 192 источник, среди которых 141 в зарубежных изданиях, а также 5 приложений. Работа иллюстрирована 57 таблицами и 30 рисунками.

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ОЦЕНКИ И КОРРЕКЦИИ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ (обзор литературы)

Проблема недостаточности питания у детей привлекает к себе все большее внимание педиатров, специалистов нутрициологов, неонатологов, неврологов, кардиологов, детских хирургов и др. Особенно актуальны эти вопросы для больных со спастическими формами детского церебрального паралича [11-15].

Установлено, что ухудшение нутритивного статуса у детей с ДЦП сопровождается нарушениями функций всех органов и систем, частым развитием инфекционных заболеваний, увеличением продолжительности госпитализации, повышением летальности [11, 57, 89, 143].

Понимание причин, патофизиологии и осложнений, связанных с неврологическими и соматическими проявлениями ДЦП, будет в большей степени способствовать формированию и использованию эффективных методов лечения и профилактики [37].

Выделяют факторы риска, в значительной степени связанные с формированием детского церебрального паралича у доношенных детей: вспомогательные репродуктивные технологии, задержка внутриутробного развития, внутриутробная инфекция, респираторный дистресс-синдром, аспирация мекония, экстренное кесарево сечение, асфиксия при рождении, неонатальные судороги, травмы головного мозга в постнатальном периоде [96].

Большие трудности для лечения и реабилитации представляют больные со спастическими формами ДЦП, ввиду тяжелых двигательных расстройств и наличия сопутствующей патологии: структурной эпилепсии (от 15% до 55–60%), нейро-ортопедической патологии (60-65%), заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (30-35%), аспирационных пневмоний (20-40%), и др. [4, 11, 55].

Подходы, используемые для организации питания здоровым детям, не всегда применимы к пациентам с неврологическими нарушениями, так как состав их тела, мышечный тонус, уровень физической активности и потребности в энергии

значительно отличаются от здоровых детей и, следовательно, должны быть персонифицированы с обязательным привлечением специалиста по питанию (врача-диетолога) [30].

1.1 Современное представление о детском церебральном параличе

Детский церебральный паралич – одна из наиболее частых неврологических патологий, приводящая к инвалидности у детей. Распространенность ДЦП в мире составляет 2,6–2,9 случая на 1000 новорожденных, а у недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1500 г достигает 65 на 1000 новорожденных. В Российской Федерации распространенность зарегистрированных случаев детского церебрального паралича составляет 2,2–3,3 случая на 1000 новорожденных [12-15, 32, 38, 53].

Термин «церебральный паралич» был впервые использован более 170 лет назад английским хирургом-ортопедом Уильямом Литтлом, который связал тяжелые роды и неонатальную гипоксию со спастичностью конечностей и последующими скелетно-мышечными деформациями [124].

Классификация ДЦП основана на типе и тяжести двигательных нарушений и включает спастическую, дискинетическую, атаксическую или смешанную формы. Спастический тип является наиболее распространенной формой и встречается у 80% детей. Характеризуется гипертонусом мышц, гиперрефлексией. Данный тип детского церебрального паралича можно далее разделить на диплегию (гипертонус мышц ног), гемиплегию (характеризуется односторонним спастическим гемипарезом, рука, как правило, страдает больше, чем нога) и квадриплегию (поражающая все конечности). Спастическая квадриплегия является наиболее тяжелой формой ДЦП и часто осложняется деформациями позвоночника, бульбарными нарушениями, судорогами и мышечными контрактурами [13, 115, 133].

Второй наиболее распространенный тип — дискинетический, связанный с аномальными, некоординированными движениями как верхних, так и нижних

конечностей. Этот тип часто связан с изменениями мышечного тонуса, например дистонией, атетозом или хореей. Двигательные расстройства могут осложняться нарушениями мелкой моторики [82].

Атаксический тип — форма детского церебрального паралича с некоординированными, судорожными движениями. Данный тип характеризуется нарушением речи, движения глаз и затрудненным глотанием [82].

В России также используется классификация ДЦП по Бадаляну Л.О. (1988). Для детей раннего возраста: 1 – спастические формы (гемиплегия, диплегия, двусторонняя гемиплегия); 2 – дистоническая форма; 3 – гипотоническая форма. Для детей старшего возраста: 1 – спастические формы (гемиплегия, диплегия, двусторонняя гемиплегия); 2 – гиперкинетическая форма; 3 – атаксическая форма; 4 – атонически-астатическая форма; 5 – смешанные формы (спастико-атаксическая, спастико-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая) [13, 38].

В МКБ-10 представлены следующие виды ДЦП (G80) с соответствующими кодами: G80.0 - Спастический церебральный паралич; G80.1 - Спастическая диплегия; G80.2 - Детская гемиплегия; G80.3 - Дискинетический церебральный паралич; G80.4 - Атаксический церебральный паралич; G80.8 - Другой вид детского церебрального паралича [13].

Классическая классификация детского церебрального паралича практически не описывала ограничений больших моторных функций ребенка, степени тяжести заболевания или качества жизни в целом, она использовалась эталоном при описании симптомов. Исследователи проявляли особый интерес к изучению ограничений в двигательных функциях и тяжести его течения. Это привело к формированию классификационных групп [13].

За последние 20 лет ученые создали классификации, используя простую порядковую систему оценки функциональных возможностей, что позволяет описывать имевшиеся нарушения у детей. Существуют четыре распространенные системы функциональной классификации, используемых при ДЦП: Система классификации больших моторных функций (Gross Motor Function Classification System, GMFCS), Система классификации мануальных навыков (MACS), Система

классификации коммуникативных функций (CFCS) и Система классификации способности принятия пищи и жидкости (EDACS). Эти системы стандартизированы, надежны и дополняют друг друга [13, 30-31, 38, 41, 85-86, 132].

Система GMFCS является наиболее используемой и признанной мерой функциональной классификации при ДЦП. GMFCS — это простая пятиуровневая порядковая система оценок, созданная для описания общей двигательной функции человека с детским церебральным параличом, впервые представлена Palisano R. в 1997 г. [81, 85].

GMFCS описывает самостоятельные движения и использование вспомогательных устройств (ходунков, костылей, тростей, инвалидных колясок) для обеспечения мобильности во время обычной деятельности человека. Эта система изначально была разработана для детей в возрасте от 2 до 12 лет. В 2007 году GMFCS была расширена и пересмотрена для включения детей в возрасте 12–18 лет [31, 85, 123].

Система классификации GMFCS делится на пять классов или уровней: уровень I - передвижение без ограничений, уровень II - передвижение без вспомогательных устройств, но с некоторыми ограничениями вне дома, уровень III - передвижение с помощью, уровень IV - передвижение с помощью вспомогательных устройств (коляска), уровень V — передвижение практически отсутствует [13].

Степень самостоятельного передвижения является наиболее часто используемой переменной при оценке качества жизни или способности к самостоятельной работе у пациентов с ДЦП [13].

Исследования функциональных возможностей показали, что у лиц с диагнозом спастическая диплегия или гемиплегия частота самостоятельного передвижения выше, чем у лиц с диагнозом спастическая квадриплегия [61].

Таким образом, показано, что те пациенты, которые могут самостоятельно передвигаться, имеют более высокие шансы на лучшее качество жизни по сравнению с теми, кто передвигается меньше или не может передвигаться.

С целью оценки способности принятия пищи и жидкости у детей с ДЦП, в 2013 г. была предложена шкала EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System), которая широко используется при обследовании пациентов с данной патологией в России. Система EDACS коррелирует с GMFCS [30, 41-43, 129].

Шкала основана на ключевых характеристиках, связанных с безопасностью и эффективностью принятия пищи, и оценивает способность пациентов выполнять ряд процессов, связанных с кормлением, таких как, нейромоторная функция (способность кусать, жевать и глотать), дыхательная (риск микроаспирации, аспирации или асфиксии), управление различными текстурами пищевых продуктов и жидкостей. По этим характеристикам шкала устанавливает 5 уровней [31, 40]:

- уровень I: ест и пьет безопасно и эффективно,
- уровень II: ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности,
- уровень III: ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности, возможно ограничения эффективности,
- уровень IV: прием пищи и напитков со значительными ограничениями безопасности,
- уровень V: не может безопасно есть или пить. Кормление через зонд может рассматриваться как средство обеспечения питания.

Диагностика детского церебрального паралича основывается на клинической картине, подробном опросе матери о течении беременности, родов, неонатального и младенческого периодов, ходе развития и текущих показателях двигательных функций ребенка.

Важную информацию дают нейровизуализационные исследования, т.е. нейросонография головного мозга у детей раннего возраста, компьютерная или магнитно-резонансная томография головного мозга у детей старшего возраста. Результаты визуализирующих исследований методом МРТ демонстрируют патологию более чем у 80% больных с детским церебральным параличом [38, 85].

МРТ-исследование выявляет анатомические аномалии, характерные для отдельных типов детского церебрального паралича. Это позволяет лучше понять этиологию, патогенез повреждения головного мозга и структурно-функциональные нарушения изучаемой патологии [85].

Пациентам с детским церебральным параличом проводятся психологические тесты, оценка зрения, аудиометрические тесты и электроэнцефалография [59, 166].

Значение электроэнцефалограммы, в частности видео-ЭЭГ, трудно переоценить в дифференциации как неэпилептических пароксизмальных расстройств, в том числе произвольных движений, так и типов эпилептических припадков у детей, страдающих детским церебральным параличом в сочетании с эпилепсией [2, 15, 49, 166].

Структурная эпилепсия — отдельная, важная клиническая проблема у детей с ДЦП. Её частота колеблется от 15% до 55–60%, а по данным некоторых авторов даже до 90–94% [13, 78, 91, 93-94, 166].

У детей со спастическими формами детского церебрального паралича эпилепсия выявляется до 5 лет, чаще на первом году жизни. Заболеваемость варьирует в зависимости от типа церебрального паралича, больше (50-94%) наблюдается при квадриплегии, при гемиплегии (33–50%) и редко (16–27%) встречается при диплегии и атаксическом типе [13, 57, 78, 166].

Существует многочисленные исследования, посвященные факторам риска развития эпилепсии у детей с ДЦП. Одним из существенных факторов является выраженность и место положение очага поражения. Результаты исследований также указывают на корреляцию между неонатальными судорогами и более высоким риском развития эпилепсии у детей с детским церебральным параличом. Эпилепсия усугубляет когнитивные нарушения, в первую очередь развивается умственная отсталость [99, 106, 166].

Наличие эпилепсии у ребенка со спастическими формами детского церебрального паралича увеличивает риск смерти, в том числе так называемой внезапной смерти при приступах у детей. Основным фактором риска является высокая частота генерализованных тонико-клонических припадков, а также

наличие ночных припадков. Другие факторы включают раннее начало эпилепсии, мужской пол, умственную отсталость, длительную продолжительность болезни, политерапию и положение лежа на животе во время сна. В детской популяции риск в 10 раз ниже – оценивается в 1,1–3,4/1000 заболевших детей ежегодно, чем в более взрослом возрасте [13, 67, 80, 95, 166].

Наиболее распространенная причина заболеваемости и смертности пациентов со спастическим тетрапарезом связана с респираторными заболеваниями [53-54].

Частые госпитализации в стационар являются ведущими причинами снижения качества жизни, связанного со здоровьем. Дыхательные нарушения при детском церебральном параличе представляют собой сложный многофакторный процесс, который до сих пор недостаточно изучен. Он может характеризоваться повторяющимися эпизодами дыхательной недостаточности, легким и/или хроническим медленно прогрессирующим течением [67].

Аспирация является одним из главных факторов риска развития респираторного заболевания, она может быть вызвана орофарингеальной дисфагией или гастроэзофагеальным рефлюксом [98].

Эпилепсия и побочные эффекты противоэпилептических препаратов, вызывающих седативный эффект, также влияют на способность детей безопасно глотать [2].

Чрезмерное слюнотечение может быть признаком затрудненного глотания и оказать значительное влияние на кормление, уход и качество жизни ребенка [19, 30, 43].

Трудности во время кормления и плохая прибавка в массе тела и росте часто встречаются у детей с церебральным параличом, особенно у пациентов со спастическим тетрапарезом [64, 100-101].

1.2 Комплексная оценка нутритивного статуса детей с детским церебральным параличом

Проблемы, приводящие к нарушениям нутритивного статуса при детском церебральном параличе, неоднократно обсуждались в работах исследователей из различных стран [8, 16, 18, 32, 45, 59-60].

К. Bell и P. Davies (2010) в своей работе показывают, что у детей с ДЦП часто встречаются изменения в составе тела, они оказываются ниже ростом и имеют меньшую массу тела, чем их здоровые сверстники. Выраженные нарушения нутритивного статуса при отсутствии их соответствующей адекватной коррекции могут вызывать нарушения со стороны иммунной и эндокринной систем [10, 69, 103].

Нутритивный статус — это состояние питания и здоровья ребенка, которое отражает влияние потребления и усвоения пищевых веществ. У ребенка с ДЦП нутритивный статус отражает не только тяжесть состояния по основному заболеванию, но является критерием контроля течения болезни [13, 16, 43, 46].

Анализ результатов исследований показал, что по мере нарастания степени двигательных нарушений пациенты с высокими уровнями по классификации GMFCS (IV–V уровень) имеют больший риск развития недостаточности питания [11, 127].

Дети со спастическим тетрапарезом нередко имеют трудности с кормлением и глотанием, а также целый ряд сопутствующих состояний, способствующих развитию недостаточности питания и замедлению роста [32, 41, 102, 161-163].

Измерение антропометрических показателей – доступный, безопасный и эффективный метод оценки нутритивного статуса, который представляет определенные сложности у детей с ДЦП. Такие пациенты имеют гипертонус мышц, множественные костные деформации скелета, контрактуры суставов, когнитивные и поведенческие нарушения. Проведение точных измерений представляет определенные сложности, а трактовка полученных соматометрических показателей по общепринятым стандартам затруднительна [8, 32, 79].

Корректное измерение длины тела чрезвычайно важно для оценки роста, развития и статуса питания у детей с детским церебральным параличом. Измерение роста необходимо не только для контроля за физическим развитием детей, но также и для определения площади поверхности тела для выбора корректной дозировки лекарственного препарата. Для оценки роста пациентов с неврологическими нарушениями используются сегментарные измерения (высота колена, длина голени, высота плеча), которые позволяют рассчитать рост ребенка по формулам, валидированным для детей с детским церебральным параличом [32, 38, 135].

В настоящее время отсутствуют референсные стандарты и нормы роста для детей с ДЦП. Для оценки нутритивного статуса у здоровых детей наиболее часто используют такие антропометрические индексы, как Z -scores рост/возраст, МТ/возраст и ИМТ/возраст. Поскольку ИМТ рассчитывается путем возведения в квадрат измеренного роста, любая ошибка во время антропометрии у ребенка с детским церебральным параличом приведет к искажению этого показателя [32, 43, 63, 65, 70].

Даже интерпретация результатов измерения массы тела является сложной задачей. У пациентов с ДЦП мышечная и костная масса снижена по сравнению со здоровыми детьми. В связи с этим для оценки нутритивного статуса ESPGHAN рекомендует использовать не только антропометрические показатели (МТ и рост/длина), но также анализ состава тела ребенка и измерение толщины кожно-жировых складок для расчета процента жировой массы [32, 97, 136].

«Золотым стандартом» в исследовании состава тела является двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DXA), однако это дорогой и малодоступный метод. Для повседневного клинического применения используют метод биоимпедансного анализа и калиперометрию – измерение толщины кожно-жировых складок (над трицепсом и в подлопаточной области) [32, 48, 57, 65].

М. J. Gurka и соавт. (2010) показали, что разработанные для расчета процента жировой массы формулы Slaughter M.H. занижают процентное содержание жира в организме у детей с ДЦП, и модифицировали эти уравнения, скорректировав несколько факторов, включая большие моторные функции [32, 60].

В исследовании R.J. Van den Berg-Emons и соавт. (1998) высказано предположение, что толщина кожно-жировых складок недостаточно объективно отражает процент ЖМ в связи с неравномерным распределением жира у детей с ДЦП. Эти больные могут иметь относительно больше внутрибрюшного жира, чем подкожного, по сравнению с их здоровыми сверстниками. Кроме того, M.J. Gurka (2010) показал, что их формула менее точна у детей с более высоким процентом жировой массы. Тем не менее использование специфических уравнений, основанных на измерениях толщины кожно-жировых складок, обеспечивает надежную оценку процентного содержания жира в организме детей с ДЦП [32, 60, 66, 70, 126, 146].

Существует представление о том, что избыточный вес и ожирение могут становиться все более серьезной проблемой для детей с ДЦП, имеющих задержку роста. Rogozinski В. и соавт. (2007) показали, что ожирение среди самостоятельно передвигающихся детей с детским церебральным параличом увеличилось за последние годы, такая же тенденция наблюдается среди детей с более тяжелыми нарушениями. В последней группе этому может способствовать более широкое использование зондового питания [153, 157, 170].

В исследовании Finbraten А. и соавт. (2015) показано, что дети с тяжелой недостаточностью питания по критериям ВОЗ имели нормальный и даже избыточный процент жировой массы, что подвергает сомнению правомочность использования показателя ИМТ и критериев ВОЗ для определения истощения у детей с ДЦП. Необъективная интерпретация низких значений антропометрических индексов у детей со спастическим тетрапарезом может привести к избыточной массе тела, особенно у получающих энтеральное питание через гастростому [32, 65, 78, 105, 146].

1.3 Особенности костного метаболизма детей с детским церебральным параличом

В последние десятилетия активно изучаются вопросы развития остеопороза у детей. Известно, что в детском и подростковом возрасте максимально полно накапливается объем костной массы, обеспечивающей прочность и устойчивость скелета к воздействию различных неблагоприятных факторов в последующие годы жизни. Формирование пиковой костной массы является ключевым этапом возрастного развития скелета и физиологическим фактором, определяющим прочность кости на протяжении всей жизни человека. В течение первых двух лет жизни объем костной массы человека составляет примерно 25%, к 18 годам — 90%, а оставшиеся 10% характерны для фазы консолидации скелета. Соответствующий уровень витамина D, достаточное потребление кальция и физическая нагрузка позволяют в совокупности создать адекватный уровень минеральной плотности костной ткани [3, 5, 9, 17, 22, 33, 51, 54, 57, 76].

Хорошо известно, что переломы представляют собой распространенную клиническую проблему у детей с ДЦП, особенно в сочетании с отсутствием возможности ходить. Stevenson R. и соавт. (2006) сообщили о 62 переломах у 46 пациентов с детским церебральным параличом с тяжелой степенью двигательных расстройств. Они определили, что низкая минеральная плотность костной ткани преобладала у детей с умеренным и тяжелыми формами детского церебрального паралича, и это было связано со значительным повышенным риском переломов [38, 105, 114].

Henderson R. и соавт. (2005) также измерили минеральную плотность костной ткани у детей с ДЦП и пришли к выводу, что низкая минеральная плотность часто встречается у детей с тяжелыми двигательными расстройствами и связана с повышенным риском переломов. В более позднем исследовании низкая минеральная плотность связана с низким весом, неспособностью передвигаться, трудностями при кормлении, наличием переломов в анамнезе и использованием противоэпилептических препаратов [84, 127].

Mergler S. и соавт. (2009) сделали вывод о том, что имеется лишь ограниченное количество высококачественных доказательств низкой минеральной плотности костной ткани и переломов у детей с тяжелыми формами ДЦП, связанных с ограниченной способностью передвигаться, трудностями при кормлении, предыдущими переломами, использованием противоэпилептических препаратов и меньшей жировой массой [91].

Остеопороз — заболевание, характеризующееся снижением и микроструктурной перестройкой костной ткани, приводящей к повышенной ломкости костей и, как следствие, повышению риска переломов [142, 166-167].

По значимости проблема остеопороза занимает 4-е место после болезней сердечно-сосудистой системы, онкологической патологии и сахарного диабета [72-77].

Остеопороз и переломы, возникающие у взрослых, являются следствием нарушения минерального обмена в детском возрасте. В подростковом возрасте должно происходить накопление до 60% костной массы. В отличие от взрослых сниженная минерализация кости у детей с ДЦП не связана с потерей костной ткани, а происходит из-за дефицита ее развития [5, 17, 54, 125].

Витамин D является важным микронутриентом, который поддерживает гомеостаз кальция и фосфора в организме. В детском возрасте 25-гидроксивитамин D имеет решающее значение для роста кости, минерализации ткани и нормального функционирования опорно-двигательного аппарата, поскольку способствует усвоению пищевого кальция. Он также регулирует многочисленные клеточные функции и играет важную роль в развитии метаболического синдрома, сахарного диабета, аутоиммунных заболеваний и некоторых видов рака. Тяжелый дефицит витамина D может привести к развитию рахита, метаболических заболеваний костей и гипокальциемии в период активного роста младенцев и детей [115, 158, 161, 165].

Распространенность дефицита 25-гидроксивитамина D во всем мире, варьирует от 40 до 52,4%. Дети с ДЦП имеют более высокую частоту дефицита

25-гидроксивитамина D по сравнению с их здоровыми сверстниками, который связан с недостаточным их пребыванием на солнце, низкой физической активностью, а также нарушениями питания, недостаточным потреблением кальция, отсутствием способности к передвижению и применением противоэпилептических препаратов (ПЭП) [2, 15-17, 38, 49, 165].

Дети с детским церебральным параличом часто имеют структурную эпилепсию (15-60%), для лечения которой используются противосудорожные препараты, индуцирующие ферменты печени, могут приводить к ускоренному метаболизму витамина D, что приводит к снижению его концентрации в крови и, как следствие, к снижению минеральной плотности костей [17, 121, 158, 161].

Ранее проведенные исследования показали, что длительное лечение противоэпилептическими препаратами изменяет костный метаболизм и, может быть, одним из фактором риска остеопении у детей. Фенобарбитал, карбамазепин и вальпроевая кислота могут влиять на костный и минеральный обмен, тем самым способствовать развитию рахита, остеопороза и остеопении, что приводит к частым переломам. Применение нескольких противосудорожных препаратов и тяжелые нарушения больших моторных функций значительно увеличивает риск остеопороза и переломов у детей [17, 52, 74-75].

Снижение минеральной плотности кости на фоне приема ПЭП происходит, с одной стороны, в результате усиленного катаболизма витамина D через индукцию ферментов печени, приводящего к относительной гипокальциемии, увеличению паратиреоидного гормона и последующему разрушению костей, с другой стороны, посредством влияния на всасывание кальция в кишечнике, ингибирования клеточного ответа на паратиреоидный гормон, развития гиперпаратиреоза и дефицита кальцитонина [5, 17, 110].

В исследовании Albaghdadi O. с соавт. (2016) установлен дефицит витамина D у 75% пациентов, принимавших ПЭП, причем он был наиболее выражен у больных, получавших комбинации различных препаратов. Длительная терапия противосудорожными препаратами вызывает нарушения метаболизма кальция, включая гипокальциемию, гипофосфатемию, повышенный уровень щелочной

фосфатазы и ПТГ в сыворотке, реактивному гиперпаратиреозу, а также снижение уровня биологически активных метаболитов витамина D [2, 17].

В других исследованиях у детей, получающих противоэпилептические препараты и саплементацию витамином D, установлено увеличение маркеров костного метаболизма, однако корреляции между костными маркерами и уровнями 25(OH)D получено не было [5, 17, 171-174].

Вполне вероятно, что противосудорожные препараты могут изменять минерализацию костной ткани за счет независимых от витамина D эффектов, хотя точные механизмы этих патологических изменений до сих пор полностью не выяснены. Предполагают, что противоэпилептические препараты воздействуют непосредственно на костные клетки путем ингибирования секреции остеокальцина и пролиферации остеобластов, таким образом, способствуя потере костной массы в долгосрочной перспективе [2, 17, 131].

Дети с детским церебральным параличом, особенно находящиеся в специализированных учреждениях, получают недостаточную инсоляцию, что усиливает риск гиповитаминоза D. Всем пациентам с ДЦП рекомендуется постоянный прием витамина D в суточной дозировке 800-1000 МЕ под контролем концентрации 25(OH)D в сыворотке крови, не менее чем 1 раз в 6-12 месяцев [17, 117-119].

Таким образом, ряд факторов может негативно влиять на процессы моделирования кости в детском возрасте и повышать риск переломов. Деформация костей, вызванная неподвижностью (длительный постельный режим, ограниченная физическая нагрузка, гипсовая повязка или другая иммобилизация) может приводить к значительной потере костной массы. Генетические и гормональные факторы также влияют на прочность кости [15, 60, 94, 96].

Рост кости характеризуется двумя противоположными процессами – моделирования (образования новой костной ткани остеобластами) и ремоделирования (деградации старой костной ткани остеокластами). Масса кости зависит от баланса между этими процессами. Потеря костной массы и остеопороз могут возникать, когда активность остеокластов превышает активность

остеобластов. Кальций, фосфор, витамин D и ПТГ необходимы для адекватного формирования костей. Концентрация кальция регулируется комплексным взаимодействием витамина D, ПТГ и фосфора [17, 76, 108, 148].

Базовая лабораторная оценка пациента с подозрением на остеопороз должна включать общий анализ крови, определение сывороточного креатинина, щелочной фосфатазы, 25-гидроксивитамина D (25-OHD), ПТГ, кальция и фосфора [17, 123, 175-176].

В последние годы для оценки состояния кости, метаболизма костного матрикса используют так называемые биомаркеры остеопороза. Под этим термином объединяют группу лабораторных показателей, прямо или косвенно отражающих интенсивность процессов остеогенеза и остеорезорбции, что позволяет осуществлять мониторинг течения заболевания и эффективности лечения. Среди них наиболее изучены остеокальцин, щелочная фосфатаза, в меньшей степени карбокситерминальный телопептид коллагена I типа (β -CrossLaps) [17, 137, 145].

Остеокальцин - белок, синтезируемый остеобластами, который включается во внеклеточное пространство кости, является поздним маркером остеобластической активности, поэтому его используют в качестве показателя интенсивности костного анаболизма. ПТГ оказывает ингибирующее действие на рост остеобластов, продуцирующих остеокальцин, и снижает его содержание в костной ткани и крови [134].

Щелочная фосфатаза - фермент, присутствующий на цитоплазматической мембране остеобластов, участвует в формировании и минерализации остеоида и служит показателем остеобластической активности.

Карбокситерминальный телопептид коллагена I типа (β -CrossLaps) представляет собой продукт деградации соответствующего белка и существует в двух формах (альфа- и бета-изомеры). Повышение сывороточной концентрации бета-формы (β -CrossLaps) может свидетельствовать об интенсивности остеорезорбции [5, 17, 77].

Диагностика остеопороза у детей представляет определенные сложности, связанные с физиологическими изменениями минеральной плотности костной ткани. В 2007 г. Международное общество клинической денситометрии опубликовало руководство, в котором были установлены критерии остеопороза: сочетание низкой минеральной костной массы по данным денситометрии (двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии - DXA) и переломов в анамнезе. Денситометрию наиболее часто используют для оценки минеральной плотности костной ткани, однако ее применение у детей связано с определенными методологическими и возрастными ограничениями. Важным аспектом является также тот факт, что с помощью методов «костной денситометрии» можно судить об основных параметрах прочности костной ткани, однако, эти методы не дают информации о состоянии костного метаболизма [5,17, 97, 151].

Проведение денситометрии у пациентов с ДЦП бывает затруднено из-за сложности позиционирования ребенка (контрактуры, асимметрия позы, имплантаты в результате проведенных ранее операций). У детей с задержкой линейного роста и физического развития, результаты исследований минеральной плотности костной ткани должны анализироваться с учетом абсолютного роста или сравниваться с соответствующими педиатрическими базами данных, включающими специфические для возраста, пола и роста Z-критерии. Тем не менее, определение состояния костной ткани у больных с ДЦП сохраняет актуальность для оценки риска остеопороза, а также прогрессирования деформаций и переломов костей [5, 17, 149].

Ряд исследований последних лет показал прямую зависимость между уровнем нарушения больших моторных функций по классификации GMFCS и минеральной плотностью костной ткани: чем тяжелее уровень по GMFCS, тем ниже минеральная плотность костной ткани [17].

Таким образом, для диагностики риска остеопороза у детей с ДЦП актуальным является использование биохимических маркеров, которые в отличие от денситометрии, отражающей состояние минерализации костной ткани на

момент исследования, позволяют судить о скорости и направленности процессов костного метаболизма [17, 71].

1.4 Оценка антропометрических показателей детей с детским церебральным параличом

Нарушения роста и питания встречается практически у всех детей со спастическими формами детского церебрального паралича. Дефицит пищевых веществ может усугубить потерю двигательного и когнитивного развития, социализации, психологических функций, повышению обращений за медицинскими услугами и потребностей в госпитализации больных с ДЦП [13, 38, 41, 45, 58, 69].

Для оценки антропометрических показателей пациентов с детским церебральным параличом используются эталонные показатели для детей без неврологического дефицита.

При проведении антропометрических исследований у детей с церебральным параличом измерение роста может быть затруднено вследствие контрактур, сколиоза и мышечной спастичности. Если стандартное измерение роста не представляется возможным (например, при GMFCS IV и V), используют расчетные методы [45, 47, 72].

Как один из вариантов, это метод сегментарных измерений, при котором учитывают сумму длины различных сегментов тела. Уравнения расчета роста с использованием сегментарных измерений конечностей были разработаны для определения достоверной длины тела у пациентов с нарушениями больших моторных функций [44, 66].

R.D. Stevenson и соавт. (1995) стремясь учесть специфические аномалии роста при ДЦП, разработал уравнения по длине сегментов конечностей на группу пациентов с данной патологией в возрасте до 12 лет (Таблица 1.1). Однако в его работе не учитывался уровень GMFCS, а пациенты со сколиозом или контрактурами были исключены [44, 147, 170].

W.C. Chumlea и соавт. (1994) разработали уравнение для расчета роста с использованием высоты колена (Таблица 1.1) у пациентов с ограниченными физическими возможностями. Однако измерения и расчеты были выполнены при исследовании группы здоровых детей (в возрасте от 6 до 18 лет), и применение этих уравнений у пациентов с ДЦП может давать некорректные результаты, в связи с чем они были модифицированы Samson-Fang LJ, Bell KL. 2013 [44, 79, 139].

Таблица 1.1 – Уравнения для расчета роста с использованием сегментарных измерений

Уравнения W.C. Chumlea (здоровые дети, возраст – 12-18 лет), валидированные у детей с ДЦП	
Мальчики	$H = (2,22 \times \text{КН}) + 40,54$
Девочки	$H = (2,15 \times \text{КН}) + 43,21$
Уравнения R.D. Stevenson (дети с ДЦП, возраст - 0-12 лет)	
Высота колена	$H = (2,68 \times \text{КН}) + 24,2$
Длина голени	$H = (3,26 \times \text{ТЛ}) + 30,8$
<i>Примечание - H - расчетная величина роста, КН - высота колена, ТЛ - длина голени</i>	

Н. Наарала и соавт. (2015) проанализировали соответствия между рассчитанной величиной роста (с учетом длины сегментов конечностей) с помощью вышеперечисленных уравнений и стандартным измерением длины тела в гетерогенной, клинически репрезентативной выборке пациентов с ДЦП. Фактический рост определяли либо в положении стоя, либо в положении лежа на спине у пациентов, которые не могли стоять. В результате, они получили значимую разницу между двумя методами измерения и доказали необходимость использования альтернативных параметров расчета роста, особенно у детей с тяжелыми двигательными нарушениями [44, 56, 148].

А. Garcia-Contreras и соавт. (2016) подтвердили полезность уравнения Stevenson для оценки роста пациентов со спастической квадриплегией (GMFCS V). Коэффициент корреляции между измеренным и рассчитанным ростом был больше у пациентов с ДЦП, чем у здоровых детей. Авторы также считают, что высота колена более всего подходит для расчета роста пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича, чем для здоровых детей [32, 44, 113].

Уравнения для расчета роста с помощью высоты колена и длины голени полезно для вычисления ИМТ пациентов с ДЦП, и их по-прежнему используют в работах зарубежных исследований [2, 26, 29, 66].

Известно, что референсный стандарт Всемирной организации здравоохранения не подходит для оценки большинства антропометрических показателей пациентов с детским церебральным параличом. Рост этих детей не следует сравнивать с ростом здоровой популяции. Графики роста здоровых детей, как правило, переоценивают число пациентов с недостаточным весом (по таблицам центилей здоровых детей количество больных ДЦП с недостаточным весом больше) [44, 50, 146, 153].

Постепенно исследователи, занимающиеся проблемами детского церебрального паралича, приходят к выводу, что в качестве референсных показателей лучше использовать графики роста (специальные центильные таблицы), разработанные Day S. и Brooks J. (2011). Они провели большое исследование среди пациентов с ДЦП, которые обращались в Департамент развития Калифорнии (США) в период с 1988 по 2002 гг. Был проанализирован рост пациентов с детским церебральным параличом и найдены четкие границы по росту и весу между наиболее и наименее тяжелыми типами нарушений больших моторных функций по GMFCS [45, 54, 111, 129].

Были построены специальные центильные таблицы роста, веса, ИМТ для пациентов с ДЦП в возрасте от 2 до 20 лет. Отдельно для мальчиков и девочек были разработаны специальные графики для каждого из пяти уровней системы классификации больших моторных функций (GMFCS I–V). Уровень V (наиболее тяжелая двигательная недостаточность) был дополнительно характеризован по наличию или отсутствию энтерального зондового питания. На графиках были определены показатели веса детей, при которых значительно повышается риск смертности. Для уровней I и II шкалы GMFCS он был ≤ 5 -го перцентиля, при GMFCS III–V - меньше 20-го перцентиля [32, 44, 79].

Vinals-Labanino С. с соавт. (2019) также подтверждают необходимость использования графиков роста, разработанных Day S. и Brooks J., в качестве ориентира для оценки антропометрических характеристик пациентов с ДЦП [44, 188].

Egenolf P. и соавт. (2019) разработали систему процентилей роста для европеоидных детей с детским церебральным параличом в зависимости от степени нарушения двигательной функции. По результатам исследования этих авторов, рост пациентов с детским церебральным параличом был значительно меньше, чем у здоровых детей европеоидной расы, и эта разница увеличивалась с ухудшением двигательной активности [44, 84].

Адекватная оценка антропометрических показателей очень важна для решения вопросов о нутритивной поддержке, а также для обеспечения лучшего качества жизни детей с ДЦП и их семей.

1.5 Особенности питания и организация нутритивной поддержки детей с детским церебральным параличом

Проблемы с приемом пищи и недостаточным потреблением пищевых веществ нередко возникают у пациентов с детским церебральным параличом, особенно у детей с серьезными двигательными нарушениями, что может оказывать негативное влияние на здоровье, физическое и когнитивное развитие. По данным исследований, у 58% пациентов с умеренными и тяжелыми формами ДЦП отмечаются различные проблемы с питанием: поперхивание едой (56%), продолжительность кормления более 3 часов в сутки (28%), трудности с жеванием (26%) [13, 30, 63, 85, 90, 115-116].

Кормление через рот — сложный процесс, требующий зрелой сосательной функции у младенцев и хорошей координации сосания с дыханием и глотанием. Сложности с кормлением нередко приводят к развитию недостаточности питания, которая встречается в 29-46% случаев и чаще наблюдается у детей старшего возраста, с более выраженными двигательными и орофарингеальными

нарушениями и интеллектуальной недостаточностью. Среди осложнений, влияющих на кормление, встречаются орофарингеальная дисфагия, аспирационная пневмония, запоры и гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь [14, 30, 41, 177-178].

Оромоторная дисфункция является основным фактором, определяющим трудности с принятием пищи и жидкости у пациентов с ДЦП и встречается у 90%. Несогласованная работа мышц языка и глотки, нарушения в работе челюстного аппарата приводят к медленному жеванию, трудностям при глотании, поперхиванию, возникновению рвоты, высокому риску аспирации во время еды и питья (повторные аспирационные пневмонии могут иметь жизнеугрожающие последствия), что приводит не только к уменьшению объема потребляемой пищи, но и нарушению безопасности кормления [33, 140-141].

Оромоторная дисфагия вызвана нарушением координации глотания и дыхания и наблюдается у 2 из 3 детей с детским церебральным параличом и, как известно, влияет на их нутритивный статус, на функцию дыхательной системы и вызывает психологическую нагрузку у родителей. Исследователи из Оксфорда установили, что 20% родителей считают кормление стрессовым, с усилением нервного напряжения по мере увеличения тяжести основных двигательных нарушений [40, 63, 70, 127-128, 166].

Дети с такими проблемами имеют высокую заболеваемость, часто связанную с аспирацией пищи, и подвержены повышенному риску недоедания. Недостаточность питания, в свою очередь, приводит к нарушению роста. Наличие сопутствующей патологии оказывает непосредственное влияние на прием пищи и может способствовать развитию недостаточности питания и приводить к необходимости альтернативных способов кормления [59, 92, 128, 130].

Недостаточность питания и низкие антропометрические индексы являются прогностическими факторами низкой выживаемости детей с детским церебральным параличом [144, 179-181].

Поскольку трудности с кормлением часто начинаются рано, а ограничения роста усиливаются с возрастом, важно обеспечить оптимальное питание как можно раньше [27, 153].

К снижению потребления пищи также могут приводить затруднения контакта с ребенком (неспособность выразить чувство голода, насыщения и жажды, пищевые предпочтения), невозможность самообслуживания (нарушение функции верхних конечностей и положения головы), продолжительное время приема пищи, которое может быть в 4 раз более продолжительным, чем у здоровых детей [17, 30, 128].

Дети со спастическими формами ДЦП, имеющие структурную эпилепсию, получают лечение противосудорожными препаратами, которые имеют побочные эффекты, негативно влияют на регуляцию энергетического баланса и аппетита с последующей потерей (топирамат) или увеличением (карбамазепин, вальпроат) массы тела [30, 120, 154].

Одними из первых симптомов детского церебрального паралича у детей могут быть трудности при кормлении, такие как затруднения глотания, срыгивания, поперхивание пищей, что зачастую приводит к развитию аспирационного синдрома. При возникновении данной симптоматики, необходимо своевременное обращение к специалисту-нутрициологу. На способность ребенка есть и пить влияют многочисленные факторы, в том числе состав пищи и жидкости, тяжесть характера заболевания, окружающая среда и лицо, осуществляющее кормление. Решение введения питания через зонд необходимо принимать совместно с семьей, так как это может вызвать большие проблемы у родителей [23-24, 26, 30, 183].

С целью оценки способности принятия пищи и жидкости у детей с ДЦП используется шкала EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System). Связь между нарушением больших моторных функций по системе классификации GMFCS и уровнем способности принятия пищи и жидкости по системе классификации EDACS хорошо освещена в зарубежной литературе. Дети с

высокими уровнями по классификации GMFCS и EDACS, становятся наиболее уязвимыми в плане адекватного приема пищи [41, 87].

Для выявления нарушений кормления и глотания, Arvedson J. (2013) предложил использовать «симптомы тревоги», такие как: продолжительность кормления более 30 минут, напряжение и стресс во время кормления у ребенка и взрослого, отсутствие прибавки массы тела в течение 2-3 месяцев, сопутствующая патология (ГЭРБ, респираторные заболевания, аспирационная пневмония), осиплость голоса. Для выявления риска нарушения глотания/кормления и недостаточности питания у детей с ДЦП также разработаны оценочные опросники, которые валидированы в этой группе детей [30, 36, 51, 78].

Большинство детей с детским церебральным параличом подвержены риску недостаточности питания, особенно пациенты с тяжелыми нарушениями больших моторных функций и орофарингеальной дисфагией. Для определения необходимости проведения нутритивной поддержки у детей с ДЦП Stevenson R. (2014) предложил использовать оценку следующих показателей: плато в прибавке массы тела или роста, низкие запасы жира в организме в сочетании с недостаточной массой тела по отношению к росту; продолжительность кормления более 30 минут и/или сопровождающиеся стрессом, признаками легочной аспирации или обезвоживанием; признаки дефицита микроэлементов [45, 104, 124, 155].

Нутритивная поддержка - неотъемлемая часть ведения детей с детским церебральным параличом - должна приводить не только к улучшению состояния питания, но и качества жизни пациентов и их семей.

При рассмотрении вопроса о нутритивной поддержке, необходимо учитывать наличие и степень оро motorной дисфункции и дисфагии, сопутствующую патологию (гастроэзофагеальный рефлюкс, запор, респираторные нарушения), прием лекарственных препаратов, что требует привлечения команды специалистов различного профиля – диетологов/нутрициологов, гастроэнтерологов, пульмонологов, хирургов [20, 29].

Пероральное кормление является предпочтительным для детей с ДЦП, однако в случае тяжелой оро motorной дисфункции и дисфагии, аспирации во

время кормления, приводящей к нарушению безопасности приёма пищи, необходимо рассмотреть назначение энтерального зондового питания. В последних рекомендациях ESPGHAN (2017) в дополнение к предыдущим указаниям, показанием к назначению зондового питания также является общая продолжительность перорального кормления более 3 часов в день и указывается на необходимость своевременного назначения питания через зонд до развития у ребенка нутритивной недостаточности [44, 112].

Для детей, у которых возможен безопасный приём пищи, в качестве нутритивной поддержки используют дополнительное пероральное питание методом сипинга. В современных рекомендациях отмечается, что при тяжёлых двигательных нарушениях, сочетающихся с недостаточностью питания, а также продолжительном кормлении и психоэмоциональном напряжении ребенка и родителей во время кормления, проблемами с глотанием и риском аспирационной пневмонии из-за небезопасного кормления рекомендуется использование энтерального зондового питания через гастростому [21, 30, 107-108].

Возможности организации нутритивной поддержки путем энтерального питания на сегодняшний день значительно расширились благодаря развитию индустрии специализированных продуктов (смесей для энтерального питания) и технических средств для их проведения (зонды, гравитационные системы, насосы). Энтеральное питание может осуществляться различными методами: энтеральное зондовое питание или питание через стому (гастрально, еюнально) [27-28].

Выбор режима введения смеси при зондовом питании зависит от состояния пациента и риска аспирации. Болюсный способ — введение смеси до 5–7 раз в день в течение 20–30 мин шприцем или самотеком и только чрезжелудочно; парциальный способ — кормление пациента 3–5 раз в день каждые 3–4 ч по 60–120 мин, что обеспечивает более плавное поступление смеси и несет меньшую нагрузку на желудочно-кишечного тракт. Постоянное капельное введение смеси используют только в тяжелых случаях. В неврологической практике зарекомендовал себя «режим ночной алиментации» — дополнительное капельное введение смеси в течение 4–6 ч в ночное время. Для эффективной нутритивной поддержки

необходимо использование специализированных смесей, позволяющих обеспечить потребление необходимого количества макро- и микронутриентов в небольшом объеме продукта. При организации зондового питания (через зонд или стому) энтеральные продукты могут служить единственным источником питания. У детей в удовлетворительном состоянии они сочетаются с натуральными продуктами (кашами, овощными пюре, мясом, творогом) [6, 11, 16, 27, 34, 39].

Выбор смеси для нутритивной поддержки определяется возрастом, потребностями, нутритивным статусом, состоянием желудочно-кишечного тракта пациента. Наиболее широко применяются сбалансированные смеси —содержащие сбалансированное количество основных нутриентов (белков, жиров и углеводов). Поскольку при нутритивной поддержке обычно стоит задача дать ребенку значимое количество энергии и питательных веществ в небольшом объеме, то в основном находят применение изокалорийные (100 ккал на 100 мл смеси) или гиперкалорийные (более 100 ккал в 100 мл) продукты.

К изокалорийным продуктам, которые могут использоваться у детей с ДЦП старше 1 года, относятся сухая смесь «Ресурс Клинутрен Юниор» и жидкий продукт «ПедиаШур Малоежка». В состав последнего в качестве пребиотического компонента входят фруктоолигосахариды. В питании детей старше 3 лет также могут использоваться изокалорийные продукты «Нутриэн Стандарт», «Нутризон Стандарт», «Нутриэн Стандарт с пищевыми волокнами». Включение в состав смеси пищевых волокон делает их предпочтительными у детей с запорами. Изокалорийная смесь «Ресурс Оптимум», предназначенная для детей старше 7 лет, помимо натуральных пищевых волокон с пребиотическим эффектом, способствующих комфортному пищеварению, содержит пробиотик *Lactobacillus paracasei*. Гиперкалорийным продуктам отдают предпочтение при тяжелой степени нутритивной недостаточности и у больных с трудностями приема больших объемов пищи, когда наиболее актуальна задача дать максимальное количество нутриентов и энергии в меньшем объеме [13, 27].

К гиперкалорийным относятся смеси «Ресурс 2.0 + Файбер» (200 ккал/100 мл), «Нутриэн Иммуно» (125 ккал/100 мл), «ПедиаШур Здоровейка» (150 ккал/100

мл), «НутриниДринк с пищевыми волокнами» (153 ккал/100 мл). В отдельных случаях (например, при явлениях мальабсорбции, непереносимости полимерных смесей) показаны полуэлементные смеси, такие как «Пептамен», «Пептамен Юниор» [21].

Смеси для энтерального питания могут быть сухими, требующими восстановления для необходимой концентрации, или жидкими, готовыми к употреблению [5, 27].

При принятии решения о гастростомии родители часто испытывают волнение и тревогу, воспринимают данную меру как неудачу в лечении ребенка. Поэтому, важно начинать обсуждение возможности кормления через гастростому как можно раньше для того, чтобы дать родителям время для принятия самостоятельного решения и избежать возникновения ситуации, когда врачи вынуждают родителей согласиться на данный способ приема пищи вследствие развития тяжелой недостаточности питания и повышенных рисков летальных исходов. При этом рекомендована обязательная консультация группы специалистов - диетологов, хирургов, психологов [30, 158-159].

Кормление детей с ДЦП через гастростому позволяет организовать безопасное и эффективное питание, улучшить их общее состояние и рост, взаимоотношения родитель-ребенок, а также увеличить удовлетворенность родителей результатом нутритивной поддержки этого вида кормления [30].

Sullivan P. и соавт. (2005) в своем исследовании доказали, что установка гастростомы и энтеральное питание способствует улучшению нутритивного статуса в сочетании с улучшением общего состояния и снижением респираторных заболеваний и, следовательно, приема антибактериальных препаратов, назначаемых при инфекциях дыхательных путей [129, 185-192].

Angharad V. и соавт. (2010) показали, что кормление детей через гастростому улучшает набор массы тела, а в отдельных случаях даже вызывает избыточное отложение жира, поэтому энтеральное питание должно индивидуально рассчитываться, назначаться и контролироваться [138].

Подходы, используемые для организации питания здоровым детям, не всегда применимы к пациентам с неврологическими нарушениями, так как состав их тела, мышечный тонус, уровень физической активности и потребности в энергии значительно отличаются от здоровых детей и, следовательно, должны быть персонифицированы с обязательным привлечением специалиста по питанию (врача-диетолога) [30].

Таким образом, выбор правильной тактики диетологической коррекции с использованием продуктов со специально заданным составом имеет основополагающее значение для поддержания и восстановления нутритивного статуса больных с детским церебральным параличом [38].

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование выполнено в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (директор – д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ Фисенко А.П.) в период с сентября 2019 г. по май 2022 г. Обследование и наблюдение за детьми осуществлялось на базе отделения психоневрологии и психосоматической патологии (заведующая – д.м.н., профессор Л.М. Кузенкова) и лаборатории питания здорового и больного ребенка (заведующая – д.м.н., профессор, Заслуженный деятель науки РФ Т.Э. Боровик). Инструментально-диагностические исследования проведены в отделении рентгеновской диагностики (заведующая - д.м.н. Е.Н. Цыгина), в клинико-диагностической лаборатории с группой экспресс-диагностики (заведующая - д.м.н. Е.Л. Семикина).

Диссертационная работа выполнена в соответствии с планом научно-исследовательских работ ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России. Проведение исследования одобрено Локальным независимым этическим комитетом ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет) (протокол № 18-22 от 15.09.2022).

В проспективное исследование были включены пациенты с диагнозом «Детский церебральный паралич».

Критерии включения пациента в исследование:

- подтвержденный диагноз ДЦП, на основании критериев, утвержденных в Клинических рекомендациях «Детский церебральный паралич», 2017 г. КР 372 [13];
- возраст от 2 до 17 лет 11 месяцев;
- информированное согласие родителей на участие в исследовании (Приложение А).

Критерии невключения в исследование:

- неподтвержденный диагноз ДЦП;
- возраст меньше 2 лет или старше 18 лет;

- наличие наследственных заболеваний и синдромальных состояний.

Под наблюдением находилось 102 ребенка с подтвержденным диагнозом ДЦП. Дети были разделены на 2 группы: группу 1 составили 53 (51,9%) пациента, имевших тяжелые двигательные нарушения (GMFCS IV–V уровень), группу 2 - 49 (48,1%) больных с легкими и умеренные двигательными нарушениями (GMFCS I–III уровень). Среди пациентов, включенных в исследование, мальчиков было 58 (56,8%) и девочек – 44 (43,2%). Возраст детей варьировал от 2 до 16 лет 9 месяцев (Me возраста 5,8 лет).

Обследование пациентов включало сбор анамнестических данных, оценку нутритивного статуса, лабораторные и инструментальные методы исследования, а также специальные диетологические методы.

При сборе анамнеза уточняли особенности течение беременности и родов, антропометрические данные, состояние ребенка при рождении, а также его психомоторное и психоречевое развитие, возраст постановки диагноза ДЦП, наличие сопутствующей патологии, характер получаемого питания.

Для оценки степени тяжести функциональной активности ребенка с ДЦП была использована Система классификации больших моторных функций – GMFCS (Gross Motor Function Classification System), предложенная R. Palisano с соавт. (1997), учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов с ДЦП: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет. Согласно GMFCS, выделяют 5 уровней развития больших моторных функций (Таблица 2.1) [81].

Таблица 2.1 - Система классификации больших моторных функций (GMFCS)

Уровень I	ходьба без ограничений
Уровень II	ходьба с ограничениями
Уровень III	ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения
Уровень IV	самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения
Уровень V	полная зависимость ребенка от окружающих - перевозка в коляске/инвалидном кресле

Лабораторные методы исследования:

- развернутый клинический анализ крови, показатели периферической крови определяли на проточном счетчике CobasMicros 18 OT (ABX, Франция);
- определение общего кальция, фосфора, альбумина, щелочной фосфатазы проводили колориметрически-фотометрическим методом на биохимическом анализаторе UniCel DxС 800 и UniCel DxС 600 (Beckman Coulter, США);
- исследование паратиреоидного гормона проводили на аппарате Abbott Architect i1000;
- определение β -CrossLaps, остеокальцина, витамина D проводили с помощью электро-хемилюминесцентного иммунотеста (Roche Hitachi Cobas e411).

Инструментальные методы исследования:

- рентгенография костей кисти проводилась на установке Discovery XR650 GE;
- денситометрия проводилась на установке Денситометр GE Lunar iDXA.

Оценка нутритивного статуса:

- антропометрические методы включали измерения массы и роста (длины) ребенка, окружности средней трети плеча, толщины кожно-жировой складки над трицепсом и под лопаткой;
- исследования проводили в динамике: на момент поступления в стационар и при контрольном обследовании через 6 месяцев от начала диетотерапии.

Методика исследований детей предусматривала проведение измерений:

- параметров тела с помощью стандартизованных поверенных измерительных инструментов с регулярной калибровкой;
- измерение массы тела проводили на электронных весах с погрешностью 100 г; при невозможности ребенка стоять взвешивание проводили на руках у матери, результат фиксировали за вычетом ее массы тела;
- измерение роста проводили в положении лежа с использованием гибкой измерительной сантиметровой ленты. Длину тела измеряли четырьмя непрерывными сегментами: 1) от верхнего края головы до акромиального отростка плеча; 2) от акромиального отростка плеча до большого вертела бедра; 3) от

большого вертела бедра до боковой суставной линии колена; 4) от линии коленного сустава до пятки. Каждый отдельный сегмент измеряли дважды, фиксировали сумму средних значений;

- у всех детей измеряли высоту колена по стандартной методике с помощью гибкого антропометра Cescorf (NutriActiva, США) с погрешностью 0,1 см. Колено и лодыжка ребенка были согнуты под углом 90 градусов. Высота колена соответствует расстоянию между пяткой и переднезадней поверхностью бедра над мышелком бедренной кости. Расчет роста по высоте колена проводили по формуле Stevenson у детей до 12 лет и по модифицированной формуле Samson Fang & Bell у детей старше 12 лет (Таблица 2.2) [139].

Таблица 2.2 – Формулы для расчета роста по высоте колена

Формула Stevenson	$P = (2,69 \times BK) + 24,2$
Формула Samson Fang & Bell (мальчики)	$P = (2,22 \times BK) + 40,54$
Формула Samson Fang & Bell (девочки)	$P = (2,15 \times BK) + 43,21$
<i>Примечание - P-рост, BK-высота колена</i>	

Измерение окружности средней трети плеча проводили с помощью гибкой измерительной сантиметровой ленты с точностью до 1 мм по общепринятой методике.

С помощью компьютерных программ WHO Anthro (для детей до 5 лет) и WHO AnthroPlus (для детей старше 5 лет) рассчитывали Z-scores масса тела/возраст (WAZ), рост/возраст (HAZ), ИМТ/возраст (BAZ). Показатели, выходящие за пределы от -1 до +1, расценивались как отклонения от нормы.

При оценке недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом использовали классификацию недостаточности питания ВОЗ –

Таблица 2.3 [39, 97].

Таблица 2.3 – Диагностические значения Z-scores в зависимости от нутритивного статуса

Нутритивный статус	Диагностические значения Z-scores		
	WAZ (Z-score масса тела/ возраст)	HAZ (Z-score длина тела/ возраст)	BAZ (Z-score ИМТ/ возраст)
Адекватный НС	от +2 до -2 SD	от +2 до -2 SD	от +1 до -1 SD
Легкая недостаточность питания		-	от -1 до -2 SD
Умеренная недостаточность питания	от -2 до -2,9 SD	от -2 до -2,9 SD	от -2 до -2,9 SD
Тяжелая недостаточность питания	< -3 SD	< -3 SD	< -3 SD
Избыточная масса тела (до 5 лет)		-	> +2 SD
Избыточная масса тела (старше 5 лет)		-	от +1 до +2 SD
Ожирение (до 5 лет)		-	> +3 SD
Ожирение (старше 5 лет)		-	> +2 SD

Оценка состава тела:

- измерение толщины кожно-жировой складки проводили над трицепсом и под лопаткой с помощью калипера Holtain (Tanner/Whitehouse Skinfold, CRYMCH, UK) с точностью до 0,1 мм;

- показатели толщины кожно-жировой складки над трицепсом и под лопаткой сравнивали с референсными значениями, представленными O. Addo [136];

- расчеты процентного содержания жира проводили на основе измерений кожной складки с использованием формул Slaughter и Gurka, модифицированных для детей с ДЦП (Таблица 2.4) [60].

Таблица 2.4 - Модифицированные формулы для расчета процента жировой массы у детей с ДЦП (по Slaughter и Gurka, 2010)

	Пол	Формула
	<i>мальчики</i>	
Сумма кожных складок (трицепс, подлопаточная) <35 мм	2-13 лет	% жира = 1,21 (трицепс + подлопаточная) – 0,008 (трицепс + подлопаточная) ^{2*} – 1,7
	13-14 лет	% жира = 1,21 (трицепс + подлопаточная) – 0,008 (трицепс + подлопаточная) ² – 3,4
	>14 лет	% жира = 1,21 (трицепс + подлопаточная) – 0,008 (трицепс + подлопаточная) ² – 5,5
Сумма кожных складок (трицепс, подлопаточная) <35 мм	<i>девочки</i>	% жира = 1,33 (трицепс + подлопаточная) – 0,013 (трицепс + подлопаточная) ² – 2,5
Сумма кожных складок (трицепс, подлопаточная) >35 мм	<i>мальчики</i>	% жира = 0,783 (трицепс + подлопаточная) + 1,6
	<i>девочки</i>	% жира = 0,546 (трицепс + подлопаточная) + 9,7
Дополнительные критерии		Общая поправка (для всех) +12.2 Мальчики -5,0 Уровни GMFCS 3,4,5 +5.1 Сумма кожных складок > 35 мм -3,2
<i>Примечание</i> - * - возведение в квадрат		

В соответствии с рассчитанным по формулам процентом жировой массы дети были разделены на 3 категории - имевшие низкий, нормальный или избыточный процент жировой массы тела - Таблица 2.5 [136].

Таблица 2.5 - Показатели жировой массы у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от пола

Процент жировой массы	Мальчики	Девочки
низкий	≤10%	≤15%
нормальный	11–25%	16–30%
избыточный	>25%	>30%

Оценка состава тела методом биоимпедансного анализа выполняли у детей старше 5 лет с помощью отечественного анализатора «АВС-01 Медасс» (ООО НТЦ

«МЕДАСС») с использованием базовой компьютерной программы ABC01-0362 и программного обеспечения биоимпедансного анализатора.

В протоколе биоимпедансного исследования рассчитывали абсолютные и относительные значения следующих показателей [46]:

- жировая масса организма (кг и %);
- тощая (безжировая) масса организма (кг): разность между общей массой и жировой массой. Считается, что низкое значение данного показателя свидетельствует о дефиците белкового компонента рациона или индивидуальных особенностей усвоения белка пищи; повышенное значение указывает на повышенное потребление и нормальное усвоение белка;
- активная клеточная масса в процентах от тощей массы отражает двигательную активность. Низкие значения данного показателя являются признаком гиподинамии;
- доля активной клеточной массы в процентах от тощей массы – отражает текущий уровень физической работоспособности;
- скелетно-мышечная масса (кг и %);

Оценка особенностей питания детей с ДЦП

Для определения способности принятия пищи и жидкости проводили опрос по шкале EDACS (система классификации способности принятия пищи и жидкости) с определением уровня функциональных способностей (Таблица 2.6, Приложение Д) [41, 82-83].

Таблица 2.6 - Система классификации способности принятия пищи и жидкости

I уровень	ест и пьет безопасно и эффективно
II уровень	ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности
III уровень	ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности, могут быть ограничения эффективности
IV уровень	ест и пьет со значительными ограничениями безопасности

Продолжение таблицы 2.6

V уровень	неспособен есть или пить безопасно – может рассматриваться вариант кормления через зонд для обеспечения надлежащего питания
-----------	---

Анализ фактического питания проводилась при помощи частотной оценки питания и анкетно-опросным методом на основе данных специально разработанных 72-часовых дневников питания, которые заполняли родители [11]. Далее анализировали следующие показатели:

- способ приема пищи (через рот, зонд или гастростому);
- качественный состав питания (продукты и блюда, входящие в состав рациона);
- химический состав рациона;
- кратность кормлений за сутки, ночные кормления;
- объем порций получаемого питания за одно кормление и за сутки;
- количество жидкости, получаемой ребенком;
- аппетит, отношение к получаемым продуктам питания;
- использование специализированных продуктов энтерального питания.

Химический состав (белки, жиры, углеводы) и энергетическая ценность рациона рассчитывались с помощью компьютерной программы «1С Питание», включавшей таблицы справочника «Химический состав и калорийность Российских продуктов питания», 2012 [50], данные каталогов «Продукты питания для детей раннего возраста», 2014 [6] и «Специализированные продукты питания для детей с различной патологией», 2015 [7], материалов пособия для врачей «Организация лечебного питания детей в стационарах», 2001 [4].

Для оценки адекватности потребления пищевых веществ и энергии показатели, полученные для каждого из исследуемых макронутриентов, сопоставлялись с принятыми в Российской Федерации «Нормами физиологических потребностей в основных пищевых веществах, энергии и микронутриентах для различных групп населения Российской Федерации», 2021 [23-24].

На основе результатов оценки фактического потребления пищи, делались выводы о характере питания ребенка: сбалансированное/несбалансированное, дефицитное.

В течение первых 24 часов от момента госпитализации для оценки степени риска развития нарушений пищевого статуса у детей проводилось анкетирование по валидированному скрининговому опроснику STRONGkids (Приложение Б), состоящее из 4 пунктов [1]:

1. Субъективная клиническая оценка недостаточности питания (недостаточно выраженная подкожно-жировая клетчатка/мышечная масса, исхудавшее лицо);
2. Наличие заболеваний, связанных с высоким риском недостаточности питания;
3. Недостаточное поступление или потеря питательных веществ (выраженная диарея/рвота в течение последних 3 месяцев, уменьшение объема пищи в течение нескольких дней, нутритивная поддержка, боль невозможность удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли);
4. Потеря масса тела или недостаточная прибавка массы тела в течение 3 месяцев.

Первые два пункта заполнялись медицинским работником самостоятельно, последующие пункты были оценены на основании данных анамнеза, собранного у родителей. Каждый пункт содержал вопросы, при положительном ответе оценивался в 1 или 2 балла (максимум 5 баллов), при отрицательном или сомнительном – 0 баллов.

В зависимости от суммы итоговых баллов, пациенты были классифицированы на группы нутритивного риска:

- «0 баллов» - низкий риск;
- «1-3 балла» - средний риск;
- «4-5 баллов» - высокий риск.

Методы статистической обработки:

Статистический анализ результатов проводили с помощью пакета программы SPSS (Statistical Package for the Social Sciences Inc., USA) версия 26.0. Количественные показатели оценивали на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро–Уилка при числе исследуемых менее 50 или критерия Колмогорова–Смирнова с поправкой Лиллиефорса при числе исследуемых более 50.

В случае нормального распределения при описании количественных данных использовали среднее значение (M), стандартное отклонение (SD), 95% доверительные интервалы (95% ДИ). Данные, которые были распределены ненормально, описывали с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1-Q3).

Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполняли с помощью U-критерия Манна–Уитни, в случае выявления нормального распределения количественных данных применяли параметрические методы статистического анализа (t-критерий Стьюдента, однофакторный дисперсионный анализ – ANOVA).

Категориальные данные описывали с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение процентных долей при анализе четырехпольных таблиц сопряженности выполняли с помощью критерия хи-квадрат Пирсона (при значениях ожидаемого явления более 10), точного критерия Фишера (при значениях ожидаемого явления менее 10).

Направление и теснота корреляционной связи между двумя количественными показателями оценивали с помощью коэффициента ранговой корреляции Спирмена (при распределении показателей, отличном от нормального). Коэффициент корреляции по шкале Чеддока 0,1–0,3 расценивали как слабый; 0,3–0,5 – умеренный; 0,5–0,7 – заметный; более 0,7 – высокий. Вероятность ошибки $p < 0,05$ расценивали как значимую, $p < 0,01$ – очень значимую и $p < 0,001$ – максимально значимую.

Методы, использованные при проведении работы, число обследованных детей и объем выполненных исследований представлены в Таблице 2.7.

Таблица 2.7 – Методы и объем проведенных исследований

№	Методы исследования	Число	
		обследованных пациентов	проведенных исследований
1.	Клинико-физиологические исследования (клинические наблюдения, антропометрия)	102	230
2	Расчет рисков по валидированному скрининговому опроснику STRONGkids	102	204
3.	Оценка Z-scores (Anthro, WHO, 2009)		
	-масса тела/рост,	102	230
	- масса тела/возраст,	102	230
	- длина тела (рост)/возраст,	102	230
	- ИМТ/возраст	102	230
4.	Калиперометрия	102	230
5.	Биоимпедансометрия	28	56
6.	Определение концентрации в сыворотки крови:		
	- общий анализ крови	32	32
	- общий кальций	32	32
	- фосфор	32	32
	- альбумин	32	32
	- щелочная фосфатаза	32	32
	- паратгормон	32	32
	- витамин D 25-ОН	32	32
	- остеокальцин	32	32
- β -CrossLaps	32	32	
7.	Рентгенография кисти	32	32
8.	Денситометрия	12	12
9.	Оценка особенностей рационов детей на основе анализа дневников питания	102	230
10.	Разработка и коррекция лечебных рационов	102	230
11.	Консультация специалиста-нутрициолога	102	230

ДИЗАЙН ИССЛЕДОВАНИЯ

Дети со спастическими формами детского церебрального паралича n=102

Группа 1 (GMFCS IV-V) n =53

Группа 2 (GMFCS I-III) n = 49

- оценка антропометрических данных (масса тела, длина тела/рост, окружность средней трети плеча) с использованием альтернативных методов исследования (высота колена);
- оценка состава тела с использованием калиперометрии, биоимпедансометрии;
- определение способности принятия пищи и жидкости по шкале EDACS;
- определение спектра коморбидной патологии;
- оценка клинических и биохимических показателей;
- оценка нутритивного статуса с установлением формы и степени недостаточности питания;
- анализ фактического питания с расчетом химического состава рациона.

Недостаточность питания

есть

нет

- оптимизация питания, щадящая диета
 + дополнительное или полное энтеральное питание через зонд;
 - при необходимости зондового питания более 8 недель, проведение ЭГДС с последующей установкой гастростомы

- щадящая диета, подбор консистенции блюд, использование продукта-загустителя, жидкой пищи, постуральная терапия

Контроль показателей нутритивного статуса

Рисунок 2.1 – Дизайн исследования

ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

В соответствии с поставленными целью и задачами в исследование было включено 102 пациента с детским церебральным параличом в возрасте от 2 лет до 16 лет 9 месяцев (Me возраста 5,8 лет), находившихся на обследовании, лечении и реабилитации в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России – Таблица 3.1.

Диагноз ДЦП был выставлен или подтвержден всем наблюдаемым пациентам в соответствии с клиническими рекомендациями «Детский церебральный паралич у детей» на основании жалоб, клинической симптоматики, физикального обследования и дополнительных методов диагностики (МРТ головного мозга, видео-ЭЭГ мониторинг сна и бодрствования, рентгенография костей скелета) [9].

Необходимо отметить, что у всех детей диагностировалась спастическая форма детского церебрального паралича – Таблица 3.1.

Таблица 3.1 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом по классификации спастических форм (n=102)

Пациенты	Спастические формы					
	гемиплегия (G80.2)		диплегия (G80.1)		тетрапарез (G80.0)	
	Число детей					
	п	%	п	%	п	%
Все дети	6	5,9	57	55,9	39	38,2

Как видно из Таблицы 3.1. у большинства (55,9%) больных был установлен диагноз спастическая диплегия, спастический тетрапарез - у 39 (38,2%) пациентов, спастическая гемиплегия диагностирована у 6 (5,9%) детей.

Самые распространенные проявления заболевания детского церебрального паралича, наблюдаемые у пациентов при поступлении в клинику представлены в Таблице 3.2.

Таблица 3.2 – Симптомы детского церебрального паралича у наблюдаемых пациентов по классификации спастических форм

Формы	Симптомы	Число больных	
		n	%
гемиплегия n=6	ограничение движения	6	5,8
	задержка психического и речевого развития	4	3,9
	уменьшение размеров конечностей	2	2
	контрактуры суставов	1	0,9
	конская стопа	1	0,9
диплегия n=57	спастичность конечностей	57	55,9
	задержка психического и речевого развития	57	55,9
	деформация стоп	36	35,3
	перекрест ног	10	9,8
	контрактуры суставов	16	15,7
	псевдобульбарный синдром	10	9,8
тетрапарез n=39	спастичность конечностей	39	38,2
	задержка психического и речевого развития	39	38,2
	нарушение слуха	20	19,6
	косоглазие	8	7,8
	эпилепсия	34	33,3
	когнитивные и речевые дефекты	36	35,3
	псевдобульбарный синдром	30	29,4
	контрактуры суставов и костные деформации	32	31,4

У пациентов с гемиплегией (n=6/5,8%) отмечались ограничения движений с одной стороны (рука больше, чем нога), задержка психического и речевого развития, уменьшение размеров конечностей, контрактуры плеча, сгибательная контрактура кистей и пальцев, сколиоз, конская стопа.

Самая многочисленная была группа больных с диплегией (n=57/52,9%), в их клинической картине преобладали спастика в ногах, стопы по эквино-варусному и вальгусному типу, перекрест ног, контрактуры тазобедренных, коленных, голеностопных суставов, задержка психического и речевого развития, наличие псевдобульбарного синдрома.

У детей с тетрапарезом (n=39/38,2%) отмечалась двусторонняя спастичность, в равной степени выраженная в верхних и нижних конечностях, задержка психического и речевого развития, нередко диагностировались нарушение слуха, косоглазие, эпилепсия, выраженные когнитивные и речевые дефекты, псевдобульбарный синдром, контрактуры суставов и костные деформации.

На рисунке 3.1 представлены фотографии детей с детским церебральным параличом при поступлении в клинику.

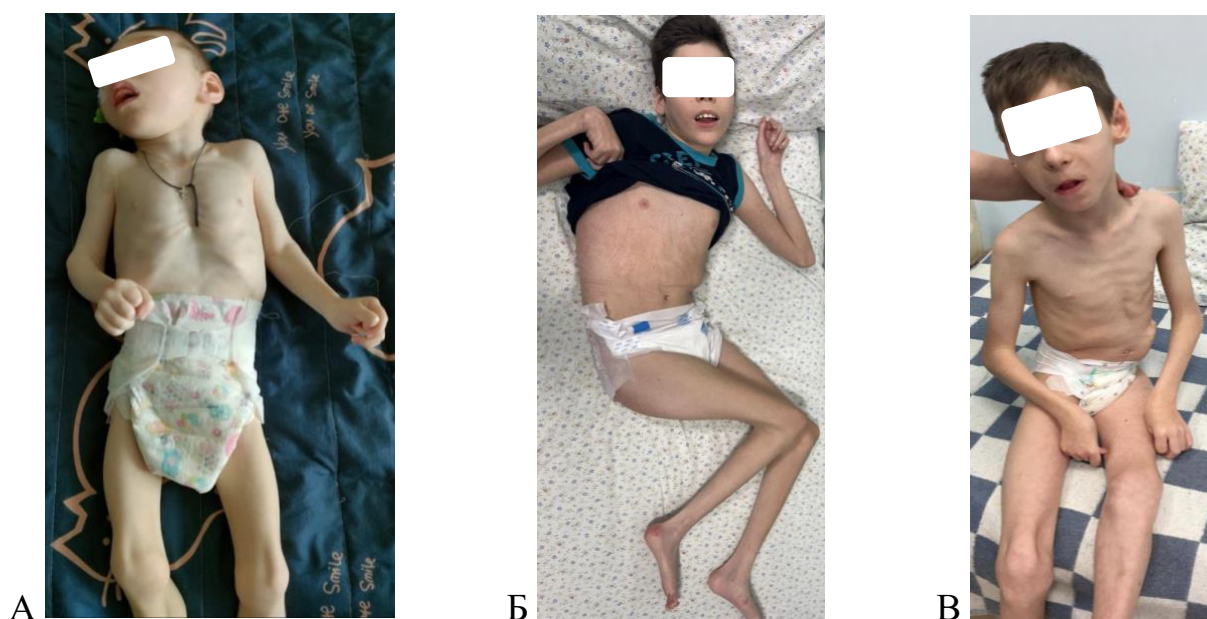


Рисунок 3.1 – Фотографии пациентов с детским церебральным параличом при поступлении в клинику (А, Б, В)

Возрастной и гендерный состав детей с ДЦП представлен в Таблице 3.3.

Таблица 3.3 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от возраста и пола

Возраст	Число детей					
	мальчики (n)	%	девочки (n)	%	все пациенты (n)	%
2-3 года	7	6,9	5	4,9	12	11,8
3-5 лет	25	24,5	13	12,7	38	37,2
5-10 лет	15	14,7	20	19,6	35	34,3
10-18 лет	11	10,8	6	5,9	17	16,7
Всего	58	56,9	44	43,1	102	100

При оценке гендерного соотношения отмечено, что среди больных преобладали мальчики – 58 (56,9%), девочек было 44 (43,1%). По возрастному составу превалировали дети от 3 до 5 лет (37,2%) и от 5 до 10 лет (34,3%).

Основные жалобы больных при поступлении в клинику отражены в Таблице 3.4.

Таблица 3.4 - Основные жалобы пациентов с детским церебральным параличом при поступлении в клинику

Предъявляемые жалобы	Число детей (n=102)	
	n	%
Задержка в моторном и речевом развитии	90	88,2
Отставание в весе	80	78,4
Плохая прибавка массы тела	68	66,7
Отставание в росте	64	62,7
Отсутствие самостоятельного приема пищи	59	57,8
Частые эпизоды поперхиваний пищей и жидкостью, рвота	48	47
Частые бронхиты и пневмонии	37	36,3
Деформация скелета	36	35,3
Эпилептические приступы	34	33,3

Наиболее частыми жалобами были задержка в моторном и речевом развитии (88,2%), отставание в весе (78,4%) и росте (62,7%), плохая прибавка массы тела (66,7%) и отсутствие возможности самостоятельного приема пищи (57,8%).

Частота госпитализаций детей с ДЦП в отделение психоневрологии и психосоматической патологии представлена в Таблице 3.5.

Таблица 3.5 - Частота госпитализаций пациентов с детским церебральным параличом в отделение психоневрологии и психосоматической патологии

Госпитализации	Число детей (n=102)	
	n	%
первичные	82	80,4
повторные	20	19,6

Выявлено, что большинство детей (80,4%) по поводу лечения и реабилитации детского церебрального паралича поступили в клинику впервые.

При клиническом осмотре у подавляющего числа детей состояние при поступлении было средней тяжести (87%), а у 13% оценивалось как тяжелое по основному заболеванию.

При поступлении в клинику все дети были оценены и распределены по системе классификации GMFCS (Таблицы 3.6) [71].

Таблица 3.6 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом по системе классификации GMFCS (n=102)

Уровень GMFCS									
I		II		III		IV		V	
Число детей									
n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
8	7,8	22	21,6	19	18,6	31	30,4	22	21,6

Как видно из Таблицы 3.6, большинство детей (n=53/51,9%) имели по системе GMFCS IV-V уровни, характеризовавшиеся тяжелыми двигательными нарушениями и составили исследуемую группу 1, в группу 2 вошло 49 (48,1%) пациентов с легкими и умеренными двигательными расстройствами (I-III уровень по GMFCS).

Распределение пациентов с ДЦП по группам, возрасту и гендерному составу представлено в Таблице 3.7.

Таблица 3.7 – Распределение пациентов по возрасту и полу в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=102)

Группы	Общее число пациентов		Возраст						Пол			
			2-5 лет		5-10 лет		10-18 лет		М*		Д**	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Группа 1	53	51,9	28	53	14	26	11	21	30	57	23	43
Группа 2	49	48,1	22	45	21	43	6	12	28	57	21	43
Все дети	102	100	50	49	35	34,3	17	16,7	58	56,9	44	43,1

Примечание - * - мальчики; ** - девочки

Установлено, что в обеих группах преобладали дети в возрасте от 2 до 5 лет (53 и 45%) и в возрасте от 5 до 10 (26 и 43%). При анализе по гендерному признаку преобладали мальчики - в группе 1 было 30 (57%) мальчиков и 23 (43%) девочки, а в группе 2 – 28 (57%) мальчиков и 21 (43%) девочка.

Большинство детей группы 1 ($n=56/84,9\%$) поступило в клинику впервые, 8 (15,1%) – повторно. Практически аналогичная картина отмечена в группе 2, первично были обследованы 37 (75,5%), повторно 12 (24,5%) (Рисунок 3.2).

Таким образом, пациенты обеих групп были сопоставимы по возрасту и гендерной принадлежности, числу госпитализаций в клинику.

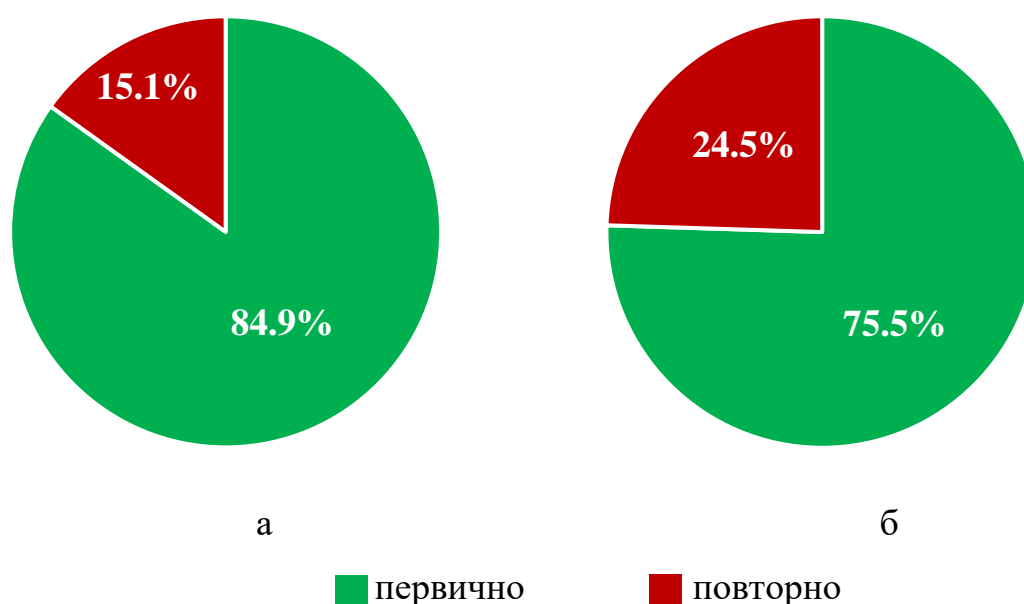


Рисунок 3.2 – Распределение пациентов с детским церебральным параличом по числу госпитализаций в клинику (первично или повторно): а - группа 1, б - группа 2

Оценка перинатального анамнеза пациентов с ДЦП позволила установить, что 6 (5,9%) детей были зачаты с использованием репродуктивных технологий (ЭКО), у 46,1% матерей беременность протекала с симптомами гестоза разной степени тяжести. Угроза прерывания беременности отмечена в 18,6% случаев, в 24,5% - во время беременности матери были госпитализированы из-за угрозы прерывания и гестозов – Таблица 3.8.

Более половины детей (53,9%) родились путем кесарева сечения, самостоятельные роды были в 46,1% случаев. В группе 1 процент детей, рожденных оперативным путем, был значимо выше ($p < 0,005$) и составил 68% против 39% в группе 2.

Установлено, что большинство пациентов (64,7%) родились недоношенными, из них 30,4% имели низкую массу тела, 23,5% очень низкую и 6,9% экстремально-низкую массу тела.

В группе 1 и в группе 2 дети рождались раньше срока практически с одинаковой частотой: низкая масса тела была отмечена у 28 и 33%, очень низкая – 25 и 22% и экстремально-низкая – 7 и 6%, соответственно.

Низкие оценки по шкале APGAR от 1 до 6 баллов отмечены у большинства ($n=79/77,5\%$) детей с ДЦП, при этом в группе 1 они диагностировались чаще, чем в группе 2 (85 vs 69% соответственно).

Реанимационные мероприятия, искусственная вентиляция легких после рождения потребовались 28 (53%) больным из группы 1 и значимо реже ($n=6/12\%$, $p < 0,005$) из группы 2.

При сравнении показателей по шкале APGAR на 1 и 5 минутах, отмечено снижение числа детей с низкими оценками, как в группе 1, так и в группе 2 (до 35 и 11% соответственно).

Таблица 3.8 - Анамнестические данные пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений ($n=102$)

Признак	Группа 1 GMFCS IV-V ($n=53$)		Группа 2 GMFCS I-III ($n=49$)		Все пациенты		p*
	n	%	n	%	n	%	
Течение беременности:							
- физиологическое	10	19	45	92	55	53,9	<0,005
- гестоз 1-3 степени	43	81	4	16	47	46,1	<0,005
- угроза прерывания	13	25	6	12	19	18,6	<0,005
- стационарное лечение	20	38	5	10	25	24,5	<0,005
- зачатые путем ЭКО	3	7	3	6	6	5,9	-

Продолжение таблицы 3.8

Роды:							
- самостоятельные	17	32	30	61	47	46,1	<0,005
- оперативные	36	68	19	39	55	53,9	<0,005
- до 37 недели	32	60	34	69	66	64,7	0,9
- 37-42 недели	21	40	15	31	34	33,3	0,77
- реанимационные мероприятия при рождении, ИВЛ при рождении	28	53	6	12	34	33,3	<0,005
Масса тела при рождении:							
>2500 г	21	40	19	39	40	39,2	0,96
Низкая (1500-2500 г)	15	28	16	33	31	30,4	1,0
Очень низкая (1000-1499 г)	13	25	11	22	24	23,5	1,0
Экстремально-низкая (<1000 г)	4	7	3	6	7	6,9	0,99
Длина тела при рождении:							
- до 50 см	36	68	39	80	75	73,5	0,87
- ≥50 см	17	32	10	20	27	26,5	0,12
Оценка по шкале APGAR на 1 минуте:							
-1'	5	9	1	2	6	5,9	0,22
-2'	4	8	2	4	6	5,9	
-3'	6	10	1	2	7	6,9	
-4'	9	17	6	12	15	14,7	
-5'	9	17	13	28	22	21,6	
-6'	12	23	11	22	23	22,5	
-7'	4	8	8	16	12	11,8	
-8'	4	8	7	14	11	10,7	
-9'	-	-	-	-	-	-	
Оценка по шкале APGAR на 5 минуте:							
-1'	1	2	-	-	1	0,8	0,22
-2'	1	2	1	2	2	2	
-3'	2	4	1	2	3	2,9	
-4'	2	4	-	-	2	2	
-5'	12	23	9	19	21	20,6	
-6'	12	23	10	20	22	21,6	
-7'	16	30	12	25	28	27,5	
-8'	4	7	8	16	12	11,8	
-9'	3	5	8	16	11	10,8	

При оценке сопутствующей патологии отмечено, что пациенты группы 1 чаще имели структурную эпилепсию (57%), аспирационные пневмонии (49%), запоры (68%), у детей группы 2 данная патология встречалась статистически значимо реже ($p < 0,001$), соответственно в 8%, 8% и 35% случаев.

Нейро-ортопедические заболевания (формирование суставно-мышечных контрактур, деформаций и укорочений конечностей, подвывихов и вывихов суставов, сколиоза) в обеих группах встречались с практически одинаковой частотой (38 и 32,3% соответственно) – Таблица 3.9.

Таблица 3.9 - Сопутствующие заболевания пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=102)

Заболевание**	Группа 1 GMFCS IV- V (n=53)		Группа 2 GMFCS I- III (n=49)		Все пациенты		p*
	n	%	n	%	n	%	
Структурная эпилепсия	30	57	4	8	34	33,3	<0,001
Аспирационные пневмонии	26	49	4	8	30	29,4	<0,001
Нейро-ортопедическая патология	20	38	13	26	33	32,3	0,227
Запоры	36	68	17	35	52	51,9	<0,001
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2; ** - у одного ребенка могли быть несколько сопутствующих заболеваний</i>							

В качестве противосудорожной терапии 34 (33,3%) ребенка принимали препараты вальпроевой кислоты, леветирацетам, паглюферал, топирамат, этосуксимид (30 пациентов группы 1 и 4 пациента группы 2, $p < 0,001$).

В группе 1 комбинированную терапию (два и более противоэпилептических препаратов) получали 8 (15%) пациентов, в группе 2 комбинированная терапия не использовалась, применялась только монотерапия у 4 (8%) детей - Таблица 3.10.

Таблица 3.10 - Прием противосудорожной терапии у пациентов с детским церебральным параличом, сопровождающих эпилепсией в зависимости от уровня двигательных нарушений

Противоэпилептические препараты	Группа 1 (n=53)		Группа 2 (n=49)		Все пациенты		p*
	n	%	n	%	n	%	
Монотерапия	22	41	4	8	26	25,5	<0,001
Два и более ПЭП	8	15	-	-	8	7,8	
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>							

При оценке способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS [33] у детей группы 1 в 10 раз чаще наблюдались нарушения, соответствовавшие уровням IV–V, характеризовавшиеся значительными нарушениями безопасности и эффективности питания (41 и 4%, $p < 0,001$).

В группе 1 6 (11%) детей имели V уровень, который указывает на невозможность обеспечения безопасного и эффективного приема пищи, в группе 2 таких детей не было (Таблица 3.11).

Таблица 3.11 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от классификации по шкале EDACS (n=102)

Уровень по шкале EDACS	Группа 1 (n=53)		Группа 2 (n=49)		p*
	n	%	n	%	
I	1	2	25	51	<0,001
II	8	15	17	35	<0,001
III	22	42	5	10	<0,001
IV	16	30	2	4	<0,001
V	6	11	-	-	<0,001
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>					

Таким образом, в исследовании приняли участие 102 пациента с детским церебральным параличом, классифицированных на 2 группы по системе GMFCS, отличающихся по тяжести двигательных расстройств, сопоставимых по возрастному и гендерному составу.

Половина поступивших детей (51,9%) имела тяжелые двигательные расстройства, у подавляющего большинства пациентов отмечалась диплегия (55,9%) и тетрапарез (38,2%).

При оценке перинатального анамнеза детей с ДЦП установлено, что 5,9% детей были зачаты с использованием репродуктивных технологий, почти у половины матерей (46,1%) беременность протекала с гестозами различной степени выраженности, угроза прерывания беременности отмечена в 18,6% случаев. Более половины детей родилось путем кесарева сечения (53,9%), большинство детей были недоношенными (64,7%), с низкими показателями по шкале APGAR (77,5%) при рождении. Выраженные нарушения в течение перинатального периода можно рассматривать как одну из причин развития ДЦП у наблюдаемых детей.

У большинства детей обеих групп встречалась сопутствующая патология (структурная эпилепсия, аспирационная пневмония, запоры, нейро-ортопедические заболевания), 1/3 детей получала противосудорожную моно- и политерапию. Подавляющее большинство (80,4%) детей поступили на госпитализацию впервые.

Оценка способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS показала, что у детей группы 1 в 10 раз чаще наблюдались нарушения, соответствовавшие уровням IV-V, характеризовавшиеся значительными нарушениями безопасности и эффективности питания, при этом 11% детей группы 1 имели V уровень.

Учитывая вышесказанное, а также жалобы у большинства родителей детей с ДЦП на отставание в весе и росте, трудности при приеме пищи, представлялось важным оценить нутритивный статус пациентов и разработать методы диетологической коррекции его нарушений.

ГЛАВА 4. КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Всем наблюдаемым пациентам был проведен скрининг нутритивных рисков и оценка пищевого статуса (расчет антропометрических индексов, калиперометрия и биоимпедансный анализ) при поступлении в клинику и через 6 месяцев от начала энтеральной поддержки.

4.1 Анализ рисков развития недостаточности питания в условиях стационара

С целью выявления риска развития недостаточности питания или ее усугубления всем пациентам в течение 24 часов от момента поступления в стационар был проведен скрининг с помощью валидированной русскоязычной версии опросника STRONGkids [1] (Таблица 4.1).

Таблица 4.1 - Балльная оценка, полученная в результате скрининга с использованием опросника STRONGkids (n=102)

Нутритивный риск	Баллы	Пациенты					
		группа 1 (n=53) *		группа 2 (n=49) *		все пациенты (n=102)	
		n	%	n	%	n	%
Низкий	0	-	-	2	5	2	1,9
Средний	1	1	2	9	18	32	31,4
	2	3	5	9	18		
	3	4	8	6	12		
Высокий	4	20	38	23	47	68	66,7
	5	25	47	-	-		

Примечание - * - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Установлено, что более чем у половины 68 (66,7%) детей имелся высокий риск развития недостаточности питания, при этом большинство (n=45/85%) составили пациенты группы 1, в группе 2 таких пациентов было в 2 раза меньше (n=23/47%) ($p < 0,005$). Средний алиментарный риск диагностирован у 32 (31,4%) больных, низкий – в 1,9% случаев.

Высокий (66,7%) и средний (31,4%) риск развития или усугубления нутритивной недостаточности во время нахождения пациентов в клинике диктует необходимость обязательного консультации врача диетолога для оценки нутритивного статуса, коррекции рациона питания с включением высококалорийных, высокобелковых продуктов энтерального питания.

4.2 Оценка физического развития пациентов с детским церебральным параличом

Всем пациентам (n=102) с детским церебральным параличом в течение первых 48 часов была проведена оценка стандартных антропометрических показателей (масса и длина (рост) тела, окружность средней трети плеча). При невозможности стоять (n=46/45%), измерение роста проводилось сегментарными методами: в положении лежа с помощью сантиметровой ленты и путем измерения высоты колена с помощью антропометра с дальнейшим расчетом роста, что в Российской Федерации было выполнено впервые.

На первом этапе исследования в обеих группах пациентов были оценены антропометрические показатели и рассчитаны индексы (Таблица 4.2).

Таблица 4.2 – Показатели нутритивного статуса пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от степени тяжести двигательных расстройств по классификации GMFCS (n=102)

Показатели	Группы детей с ДЦП			p*
	группа 1 (GMFCS IV-V) n=53 (52%)	группа 2 (GMFCS I-III) n=49 (48%)	все пациенты n=102 (100%)	
МТ, кг Me [Q1; Q3]	14,7 [11,5; 20,0]	17,5 [14,0; 20,6]	16,3 [12; 20,5]	0,068
Длина тела, см Me [Q1;Q3]	108 [96; 125]	109 [102; 121]	108 [98; 121,5]	0,685
Длина тела по высоте колена, см Me [Q1; Q3]	107,59 [99,52; 121,04]	110,28 [96,83; 121,04]	107,6 [96,8; 121]	0,992
ИМТ, кг/м ² Me [Q1; Q3]	12,7 [11,8; 14,3]	14,1 [12,9; 16,1]	13,6 [12,2; 15,5]	0,003

Продолжение таблицы 4.2

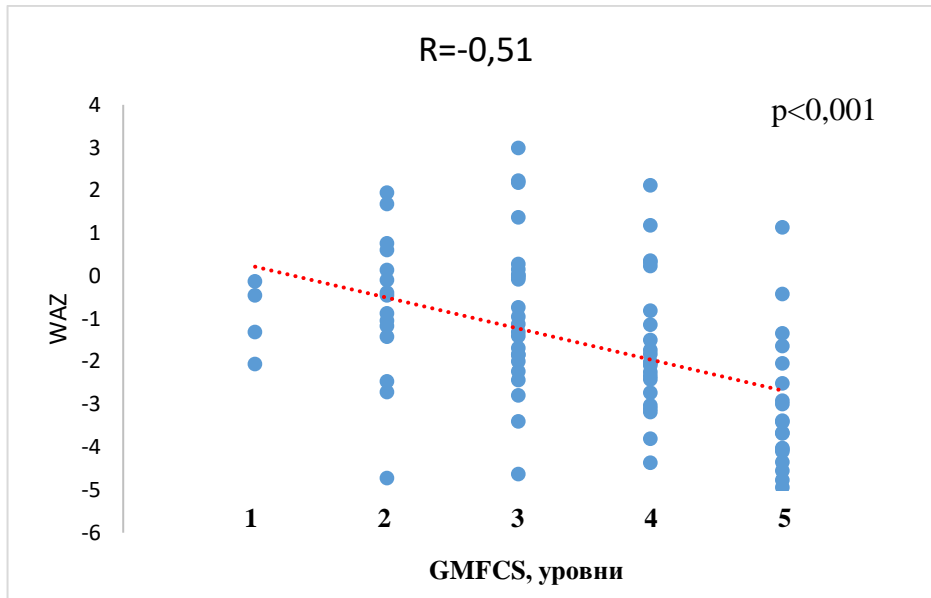
ОСТП, мм M± SD (min; max)	16,4±2,8 (15,6; 17,2)	17,7±3,6 (16,7; 18,8)	17,1±3,3 (16,4; 17,7)	0,04
ТКЖСТ, мм Me [Q1; Q3]	6,0 [5,0; 7,2]	8,5 [7,0; 12,0]	7,0 [6,0; 10,0]	<0,001
ТКЖСЛ, мм Me [Q1; Q3]	6,0 [5,0; 7,0]	6,0 [5,0; 8,0]	6,0 [5,0; 8,0]	0,112
Z-scores				
МТ/возраст M±SD (95% ДИ)	-2,36±1,78 (-2,92—-1,81)	-0,78±1,7 (-1,30—-0,26)	-1,69±1,9 (-2,9—-0,1)	<0,001
Длина тела/возраст M±SD (95% ДИ)	-1,62±1,65 (-2,07—-1,16)	-0,33±1,52 (-0,76—0,14)	-1,00±1,71 (-1,33—0,66)	<0,001
Длина тела по высоте колена (ВК)/возраст Me [Q1; Q3]	-1,5 [-2,60; -0,74]	-0,58 [-1,59; 0,44]	-1,44 [-2,2; -0,1]	0,003
ИМТ/возраст Me [Q1; Q3]	-2,43 [-3,67; -0,93]	-0,91 [-1,94; 0,28]	-1,44 [-3,15; -0,33]	<0,001
ТКЖСТ Me [Q1; Q3]	-1,29 [-2,03; -0,73]	-0,3 [-1,29; 0,46]	-1,05 [-1,8; 0,18]	<0,001
ТКЖСЛ M± SD (95% ДИ)	0,2±0,98 (-0,07; 0,47)	0,45±1,01 (0,16; 0,74)	0,32±0,99 (0,12; 0,52)	0,201
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>				

Как следует из Таблицы 4.2, в общей группе пациентов (n=102) все антропометрические индексы имели отрицательные значения: медиана Z-scores массы тела/возраст составила -1,69 (min -2,9; max -0,1), длины тела (рассчитанная по высоте колена)/возраст -1,04 (min -2,2; max -0,1), ИМТ/возраст -1,44 (min -3,15; max -0,33). Однако, указанные индексы значимо (p<0,001) различались между сравниваемыми группами: дети группы 1 имели Z-scores ниже, чем пациенты из группы 2. Так, в группе 1 HAZ составил -1,6 (min -2,07; max -1,16), а в группе 2 - 0,33 (min -0,76; max -0,14), в группе 1 BAZ составил -2,43 (min -3,67; max -0,93), а в группе 2 -0,91 (min -1,94; max 0,28). Таким образом, установлено, что все антропометрические показатели имели тенденцию к снижению с увеличением уровня GMFCS (p<0,001)

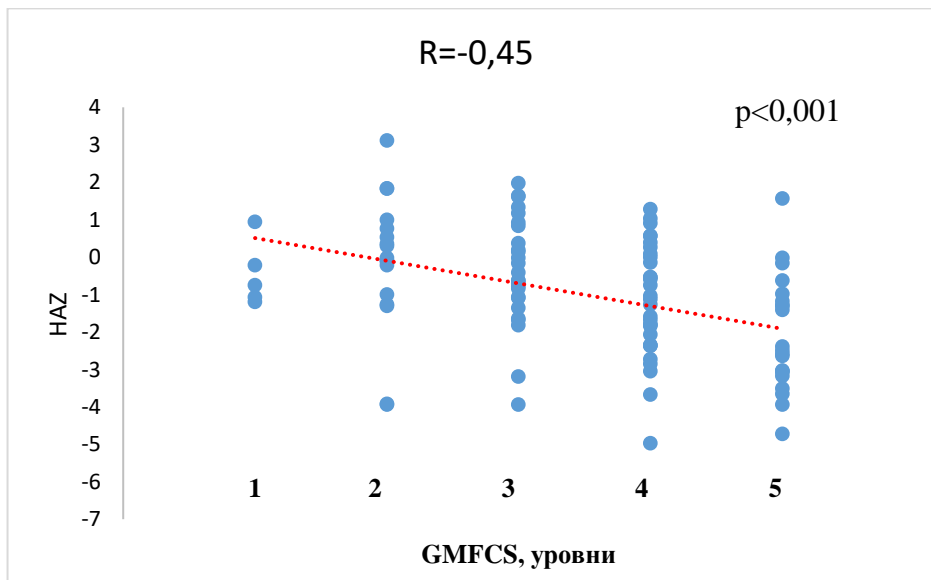
Нами получена связь между уровнем тяжести двигательных нарушений по GMFCS и Z-scores антропометрических показателей. Она оказалась обратной

умеренной ($r=-0,51$ и $r=-0,45$) статистически значимой ($p<0,001$) с индексом WAZ и HAZ и обратной сильной ($r=-0,71$) статистически значимой ($p<0,001$) – с индексом BAZ (Рисунок 4.1).

а)



б)



в)

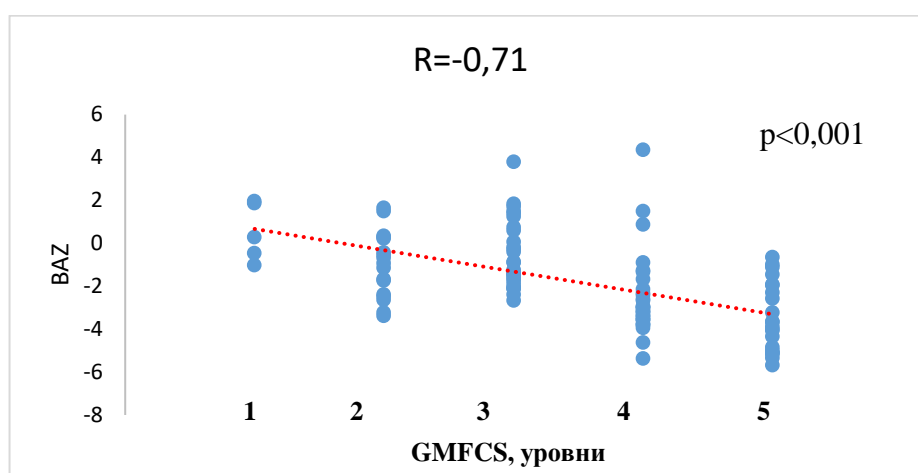


Рисунок 4.1 - Корреляция между уровнями тяжести двигательных нарушений (GMFCS) и антропометрическими показателями WAZ (а), HAZ (б), BAZ (в)

Таким образом, установлено, что чем выше уровень тяжести двигательных нарушений (GMFCS), тем ниже антропометрические индексы (масса/возраст, рост/возраст, ИМТ/возраст), характеризующие физическое развитие пациентов с детским церебральным параличом.

В процессе исследования было установлено (Таблица 4.3), что:

- показатель Z-score масса тела/возраст у большинства (53%) детей группы 1 был ниже средневозрастных стандартов, у 43% пациентов находился в пределах средних показателей и у 4% был выше нормы. У пациентов группы 2 наблюдалась обратная картина - у 75% антропометрические показатели соответствовали нормальным значениям, у 20% детей - были снижены и у 4% диагностирована избыточная масса тела;

- показатель Z-score (рост/возраст) у 59% больных группы 1 и 90% группы 2 был в пределах средневозрастных стандартов; у 41% детей группы 1 и у 8% больных группы 2 данный показатель был снижен (менее -2 SD), что указывает на задержку роста. Высокорослость встречалась у 2% детей группы 2;

- индекс Z-score (ИМТ/возраст): у 71% детей группы 1 диагностировалась НП (легкая – у 4%, умеренная – у 9% и тяжелая – у 58%). В группе 2 недостаточность питания встречалась в 2 раза реже ($p < 0,005$) – 32% (легкая – у 8%, умеренная – у

8%, тяжелая – у 16%). Важно отметить, что тяжелая НП в группе 1 встречалась в 3 раза чаще ($p < 0,001$). Данный показатель находился в пределах средних значений у 21% детей группы 1 и у 51% - группы 2, соответственно. Избыточная масса тела имела у 8% и 17% больных соответственно в группе 1 и в группе 2.

Таблица 4.3 – Распределение индексов (Z-scores) физического развития пациентов с детским церебральным параличом при поступлении в клинику (n=102)

Z-scores		<-3		-3-(-2)		-2-(-1)		-1-(+1)		1-(+2)		2-(+3)		>+3	
Группа		1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Масса тела/возраст	n	17	3	11	7	6	10	16	23	1	4	2	2	-	-
	%	32	6	21	4	11	20	30	47	2	8	4	4	-	-
Рост/возраст	n	12	4	10	-	12	12	17	25	2	7	-	-	-	1
	%	23	8	18	-	23	25	32	51	4	14	-	-	-	2
ИМТ/возраст	n	31	8	5	4	2	4	11	25	3	7	1	-	-	1
	%	58	16	9	8	4	8	21	51	6	15	2	-	-	2

Примечание - * - голубым цветом выделены средневозрастные нормы в соответствии с классификацией ВОЗ, 1972 г.

Графическое распределение выявленной недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом в обеих группах представлено на Рисунке 4.2.

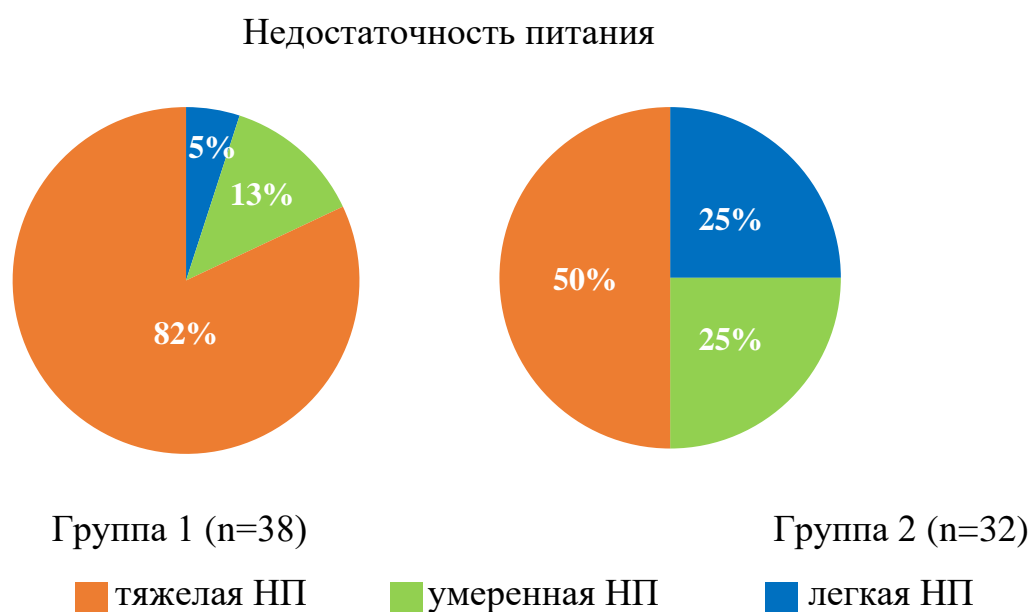


Рисунок 4.2 – Распределение (в %) пациентов с детским церебральным параличом, имеющих различную степень недостаточности питания (группа 1 и группа 2) (n=102)

Как видно из Рисунка 4.2, тяжелая недостаточность питания значительно чаще диагностировалась у детей группы 1 по сравнению с группой 2 (82% vs 50%, $p < 0,005$). У 1/4 детей группы 2 отмечена легкая НП, тогда как таких пациентов в группе 1 было только 5%.

В связи с тем, что в Таблице 4.2 представлены средние значения абсолютных показателей массы тела и роста, рассчитанных без учета возраста пациентов, а в исследование приняли участие дети с ДЦП в возрастном диапазоне от 2 лет до 17 лет 11 месяцев, представляло большой интерес оценить их физическое развитие в соответствии со средневозрастными стандартами. Согласно современным рекомендациям ВОЗ, показатели физического развития 102 детей с ДЦП были оценены по относительным показателям – средним значениям Z-scores масса тела/возраст, рост/возраст, индекс массы тела/возраст (Таблица 4.4).

Таблица 4.4 - Распределение показателей нутритивного статуса пациентов (n=102) с детским церебральным параличом при поступлении в клинику в зависимости от возраста $M \pm SD$; [95% ДИ]

Группы	Возраст	Z-score МТ/возраст (WAZ)	Z-score рост/возраст (HAZ)	Z-score ИМТ/возраст (BAZ)
Группа 1 (n=53)	2-5 лет (n=28)	-2,16±1,58 (-2,9--1,42)	-1,05±1,59 (-1,79--0,3)	-2,23±1,77 (-3,06--1,4)
	5-10 лет (n=14)	-2,55±1,97 (-3,43--1,68)	-2,14±1,51 (-2,78--1,51)	-2,02±2,12 (-2,92--1,13)
	10-17 лет 11 мес. (n=11)	–	-1,47±1,88 (-2,92--0,03)	-2,75±2,20 (-4,45--1,106)
	все пациенты	-2,36±1,78 (-2,92--1,81)	-1,62±1,65 (-2,07--1,16)	-2,22±1,99 (-2,77--1,68)
Группа 2 (n=49)	2-5 лет (n=28)	-0,81±1,93 (-1,61--0,01)	-0,34±1,80 (-1,08--0,4)	-0,89±2,14 (-1,77--0,01)
	5-10 лет (n=14)	-0,74±1,37 (-1,42--0,05)	-0,08±0,98 (-0,57--0,41)	-1,06±1,35 (-1,73--0,39)
	10-17 лет 11 мес. (n=11)	–	-1,03±1,60 (-2,71--0,65)	-0,51±1,92 (-2,52--1,51)
	все пациенты	-0,78±1,70 (-1,3--0,26)	-0,33±1,52 (-0,76--0,11)	-0,90±1,83 (-1,43--0,38)

Таблица 4.4 показывает различия в антропометрических индексах в зависимости от возраста. Так, в группе 1 показатель ВАЗ был самый низкий в возрастном интервале от 10 до 17 лет 11 месяцев, а в группе 2 у детей в возрасте от 5 до 10 лет. Значение НАЗ наоборот в группе 1 был ниже у детей от 5 до 10 лет, а в группе 2 от 10 до 17 лет 11 месяцев.

Важно подчеркнуть, что все изучаемые антропометрические показатели у детей группы 1 были значительно ниже ($p < 0,005$) по сравнению с пациентами группы 2.

Недостаточность питания была ведущим фактором нарушения нутритивного статуса у пациентов с детским церебральным параличом и составляла в группе 1 – 72%, в группе 2 – 32% ($p < 0,001$). При этом доля детей с адекватным НС в группе 1 – 21%, в группе 2 – 51% - Таблица 4.5.

Таблица 4.5 - Нутритивный статус пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от степени тяжести двигательных расстройств (n=102)

Показатели нутритивного статуса	Группы детей с ДЦП						ОШ (95% ДИ)	p*
	группа 1 (GMFCS IV-V) n=53 (52%)		группа 2 (GMFCS I-III) n=49 (48%)		все пациенты			
	n	%	n	%	n	%		
Адекватный НС	11	21	25	51	36	35,3	0,2 (0,08-0,4)	<0,001
Недостаточность питания:	38	72	16	32	54	53	5,2 (2,2-12,2)	<0,001
легкая НП	2	5	4	25	6	11	3,2 (1,8-10,4)	<0,001
умеренная НП	5	13	4	25	9	16,7	0,8 (0,3-2,3)	0,782
тяжелая НП	31	82	8	50	39	72,3	7,2 (2,8-18,4)	<0,001
Избыточная масса тела и ожирение	4	7	8	17	12	11,7	7,2 (2,8-18,4)	<0,001

Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2; ** - голубым цветом выделены степени недостаточности питания

Установлено, что у детей, имевших нарушения двигательных функций, соответствующие GMFCS IV–V, в 5,2 раза выше шансы иметь недостаточность питания и в 7,2 раза выше тяжелую степень НП, чем у детей с уровнем GMFCS I–III: ОШ 5,2 (95% ДИ 2,2–12,2), и ОШ 7,2 (95% ДИ 2,8–18,4)

Нами впервые у детей с детским церебральным параличом проведена оценка взаимосвязи между характером алиментарного риска, выявляемого по опроснику STRONGkids и нутритивным статусом пациентов, установленным при поступлении в клинику (Таблица 4.6).

Таблица 4.6 - Нутритивные риски и пищевой статус пациентов с детским церебральным параличом (n=102)

Пищевой статус	низкий (n=2)		средний (n=32)		высокий (n=68)		n=102	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Адекватный	2	6	28	78	6	16	36	35,3
Недостаточность питания (ИМТ/возраст <-1SD):	-	-	2	4	52	96	54	53
<i>Легкая</i>	-	-	2	33	4	67	6	11,1
<i>Умеренная</i>	-	-	-	-	9	100	9	16,7
<i>Тяжелая</i>	-	-	-	-	39	100	39	72,2
Избыточное питание	-	-	2	17	10	83	12	11,7

Примечание - * - выделенные голубым цветом колонки обозначают риски нутритивной недостаточности

Важно отметить, что больше, чем у половины пациентов (34/94%) с нормальным нутритивным статусом обнаружены средние (78%) и высокие (16%) риски развития недостаточности питания. Из 54 (52,9%) пациентов, уже имевших недостаточность питания различной степени выраженности выявлены средние (4%) и высокие (96%) риски утяжеления НП.

Следует отметить, что у 12 (11,8%) пациентов с избыточной массой тела при поступлении установлены средние (17%) и высокие (83%) риски развития недостаточности питания. Полученные данные еще раз подчеркивают необходимость проведения нутритивной поддержки с включением в рационы пациентов с детским церебральным параличом смесей для энтерального питания.

4.3 Оценка процента жировой массы пациентов с детским церебральным параличом с помощью калиперометрии

В работе представляло большой интерес оценить состав тела у детей с детским церебральным параличом в зависимости от их нутритивного статуса, двигательной активности и гендерного состава.

При оценке процента жировой массы тела с помощью калиперометрии установлено, что у пациентов с адекватным нутритивным статусом преимущественно наблюдалась нормальная (72%) и избыточная (25%) жировая масса тела.

Даже при выявленной недостаточности питания у 17% детей имелась избыточная жировая масса, у остальных детей (83%) - нормальная. Важно отметить, что при избыточной массе тела и ожирении у пациентов определялись, как и избыточный (67%), так и нормальный (33%) процент жировой массы – Рисунок 4.3.

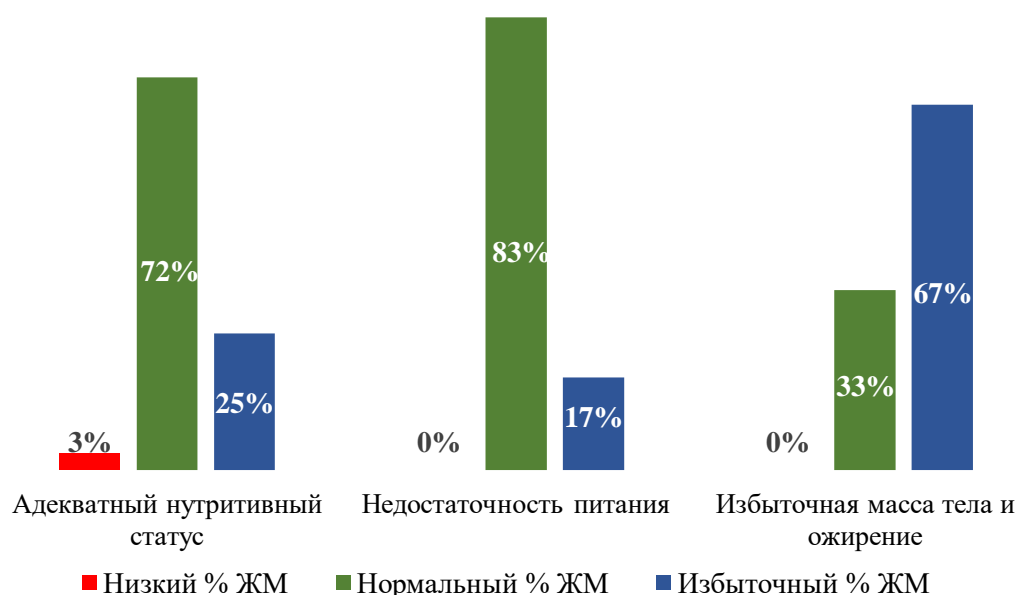


Рисунок 4.3 – Распределение (в %) пациентов с детским церебральным параличом с различными показателями жировой массы тела в зависимости от их нутритивного статуса (n=102)

Следует подчеркнуть, что дети с детским церебральным параличом с установленной умеренной и тяжелой недостаточностью питания имели нормальный (67 и 90% соответственно) или избыточный процент жировой массы тела (33 и 10% соответственно) - Таблица 4.7.

Таблица 4.7 – Число пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от показателей нутритивного статуса и процента жировой массы тела (n=102)

Нутритивный статус (по ИМТ)	Число детей		Число детей с различным % ЖМ					
			низкий		нормальный		избыточный	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Адекватный НС	36	35,3	1	3	26	72	9	25
Недостаточность питания:	54	53	-	-	45	83	9	17
легкая НП	6	11	-	-	4	67	2	33
умеренная НП	9	16,7	-	-	6	67	3	33
тяжелая НП	39	72,3	-	-	35	90	4	10
Избыточная масса тела и ожирение	12	11,7	-	-	4	33	8	67
Всего	102	100	1	1	75	73,5	26	25,5
<i>Примечание - * - голубым цветом выделены степени недостаточности питания</i>								

Анализ состава тела 102 детей с ДЦП в зависимости от гендерной принадлежности установил, что нормальный и избыточный процент жировой массы тела практически с одинаковой частотой выявлялся, как у мальчиков, так и у девочек (74,1 и 72,7%). Низкий процент ЖМ тела отмечен только у 1 девочки. Статистически значимых различий в зависимости от процента жировой массы тела между изучаемыми группами установлено не было – Таблица 4.8.

Таблица 4.8 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом с различными показателями жировой массы тела в зависимости от пола (n=102)

Показатель	Группы детей						p*
	группа 1 (GMFCS IV-V) n=53 (52%)		группа 2 (GMFCS I-III) n=49 (48%)		все пациенты		
	n	%	n	%	n	%	
Мальчики**	30	57	28	57	58	56,9	
низкий	-	-	-	-	-	-	-

Продолжение таблицы 4.8

нормальный	24	80	19	68	43	74,1	1,0
избыточный	6	20	9	32	15	25,9	1,0
Девочки**	23	43	21	34	44	43,1	-
низкий	1	4	-	-	1	2,3	0,477
нормальный	17	74	15	71	32	72,7	1,0
избыточный	5	22	6	29	11	25	1,0
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2; ** - p=0,394</i>							

Графическое распределение процента детей исследуемых групп с различными показателями жировой массы тела в зависимости от тяжести двигательных расстройств (Рисунок 4.4).

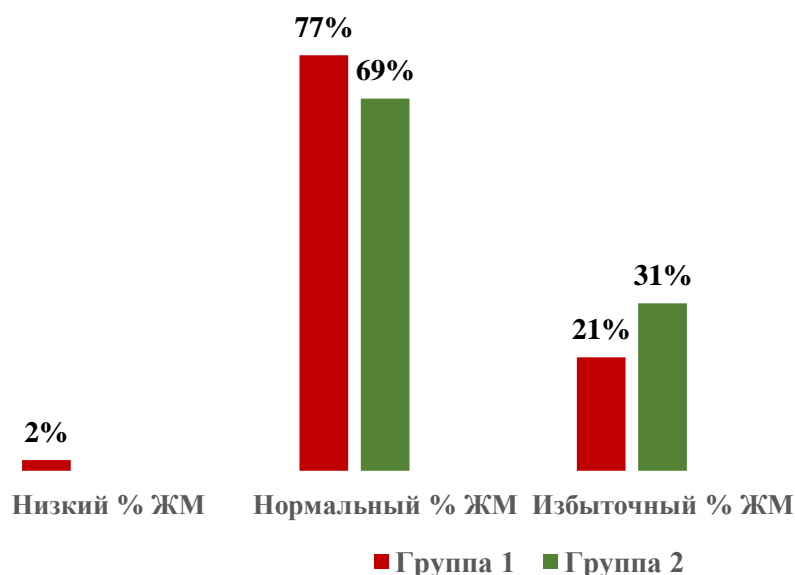


Рисунок 4.4 - Распределение (в %) детей двух исследуемых групп с различными показателями жировой массы тела в зависимости от тяжести двигательных расстройств (n=102)

Данные Рисунка 4.4 свидетельствует о том, что значимых различий между нормальным процентом жировой массы тела у детей в зависимости от тяжести двигательных расстройств (группа 1 и группа 2) получено не было. Однако, в группе 2 отмечается выше процент избыточной жировой массы тела, в отличии от детей группы 1 (31% vs 21%).

Таким образом, антропометрический показатель ИМТ/возраст не отражает степень нарушения нутритивного статуса и не может служить единственным критерием для оценки недостаточности питания у детей с ДЦП, имеющих нарушенный состав тела за счет атрофии и гипотрофии мышц.

4.4 Оценка состава тела пациентов с детским церебральным параличом методом биоимпедансного анализа

28 пациентам с ДЦП старше 5 лет при поступлении в отделение был проведен биоимпедансный анализ состава тела, из них 13 (46%) детям группы 1 и 15 (54%) - группы 2. Основные показатели биоимпедансного анализа оценивали с помощью Z-scores (жировая масса, активная клеточная масса, доля активной клеточной массы и скелетно-мышечная масса) (Таблица 4.9).

Таблица 4.9 – Основные показатели биоимпедансометрии у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=28)

Показатели БИА (Z-scores)	Группы детей с ДЦП			p*
	группа 1 (GMFCS IV-V) (n=13)	группа 2 (GMFCS I-III) (n=15)	все пациенты (n=28)	
жировая масса	14,5±6,7	15,1±6,9	14,9±6,9	0,09
активная клеточная масса	11,5±3,2	14,4±5,8	13,8±6,1	0,22
доля активной клеточной массы	41,8±6,4	48,7±6	51,7±6,2	0,06
доля скелетно-мышечной массы	45±1,5	46,9±2,3	46,1±11,3	0,1
тощая масса	35,2±1,5	36,2±0,5	35,9±0,7	0,1
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>				

При анализе полученных данных установлено, что средние Z-scores активной клеточной массы, доли активной клеточной массы, доли скелетно-мышечной и тощей массы в группе 2 выше (статистически значимых различий не получено).

В работе были оценены показатели состава тела с учетом Z-score ИМТ/возраст (средневозрастные показатели от -1 до +1). Среднее процентное

содержание жировой массы у детей с ИМТ < -1 SD было значимо ($p=0,003$) ниже, а процент скелетно-мышечной массы выше, чем у детей с ИМТ > -1 SD (Таблица 4.10).

Таблица 4.10 - Показатели биоимпедансометрии в зависимости от Z-score ИМТ/возраст у пациентов с детским церебральным параличом (n=28)

Показатели	Z-score ИМТ/возраст		p
	<-1	>-1	
жировая масса, %	19,8±6,3	25,4±6,7	0,003
доля активной клеточной массы, %	43,11±7,5	50,76±5,4	0,19
скелетно-мышечная масса, %	49,9±9,9	44,2±11	0,06

Распределение показателей по результатам биоимпедансометрии у пациентов с детским церебральным параличом группы 1 и группы 2 представлено на Рисунках 4.5 и 4.6.

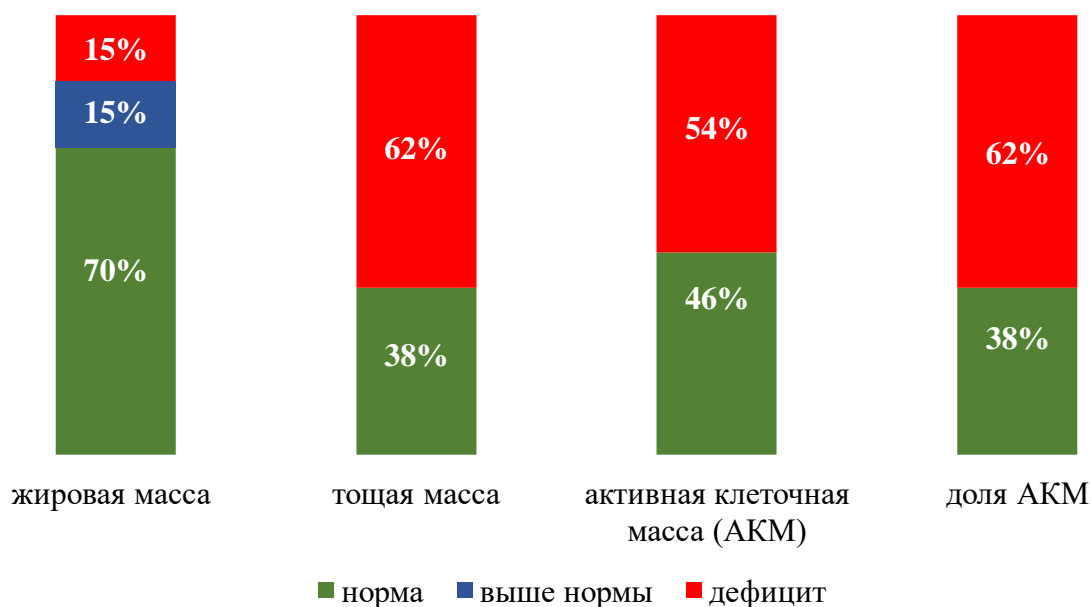


Рисунок 4.5 - Распределение (в %) показателей Z-scores по результатам биоимпедансного анализа у пациентов с детским церебральным параличом группы 1 (n=13)

Данные Рисунка 4.5 указывает на то, что в группе 1:

- показатель жировой массы у большинства (9/70%) пациентов был в пределах нормы, у 2 (15%) больных отмечался ее недостаток и у 2 (15%) - избыток;

- дефицит тощей массы выявлен у большинства (8/62%) больных, у 5 (38%) детей значения находились в пределах средних возрастных показателей. Обращает на себя внимание тот факт, что у половины больных с низким уровнем тощей массы тела ($-1,24 \pm 0,1$, мин= $-1,86$, макс= $-1,1$) имел место нормальный показатель жировой массы (± 1);
- активная клеточная масса у 6 (46%) пациентов находилась в пределах нормы, а у более половины (7/54%) детей он был снижен, что возможно свидетельствует о дефиците мышечной массе;
- показатель доли активной клеточной массы находился в пределах нормы у 5 (38%) и был снижен у 8 (62%) больных, что было связано со сниженной двигательной активностью пациентов с ДЦП.

У пациентов с ДЦП группы 2 установлено (Рисунок 4.6), что:

- показатель жировой массы тела в большинстве (10/67%) случаев был в пределах нормы; у 5 (33%) пациентов был выше нормы, дефицита отмечено не было;
- показатель тощей массы в пределах нормы находился у 7 (49%), а недостаток у 8 (51%) детей;
- активная клеточная масса в пределах нормальных значений была у большинства пациентов (60%), в 40% случаев выявлен ее дефицит;
- доля активной клеточной массы у 8 (59%) больных находилась в пределах нормы, а у 41% детей ниже референсных значений.

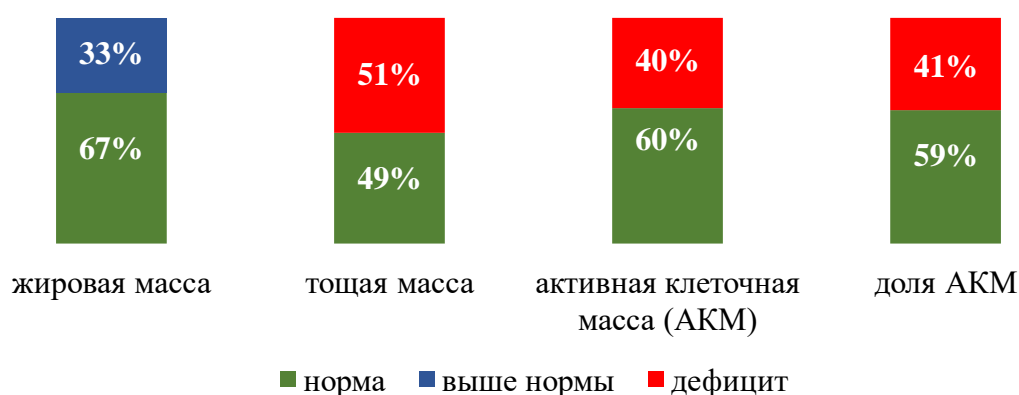


Рисунок 4.6 - Распределение (в %) показателей Z-scores по результатам биоимпедансного анализа у пациентов с детским церебральным параличом группы 2 (n=15)

В Таблице 4.11 указано, что у пациентов с ДЦП, имевших выраженные нарушения двигательной активности (группа 1), в большем проценте случаев отмечался дефицит всех исследуемых показателей БИА: жировой массы тела (46%), тощей массы тела (62%), активно-клеточной массы (54%) и доли активной клеточной массы (62%), что может свидетельствовать в первую очередь о низкой двигательной активности, приводящей к атрофии и гипотрофии мышц, во вторую о дефицитном питании, преимущественно недостатке белкового компонента рациона.

Таблица 4.11 - Распределение пациентов (в %) в зависимости от уровня двигательной активности и состава тела с использованием метода биоимпедансометрии

Показатели		Группы детей (n=28)	
		группа 1 (n=13), %	группа 2 (n=15), %
Жировая масса	норма	54	67
	дефицит	46	20
	выше нормы	-	13
Тощая масса	норма	38	49
	дефицит	62	51
	выше нормы	-	-
Активная клеточная масса	норма	46	60
	дефицит	54	40
	выше нормы	-	-
Доля активной клеточной массы	норма	38	59
	дефицит	62	41
	выше нормы	-	-

В работе представлял большой интерес сравнить информативность и возможность взаимозаменяемости двух методов (биоимпедансометрия и калиперометрия) в оценке процента жировой массы тела. Проведен сравнительный анализ процента жировой массы тела у 28 пациентов старше 5 лет.

При оценке сравниваемых методов получена умеренная положительная значимая прямая корреляция $r=0,565$ ($p=0,002$) – Рисунок 4.7.

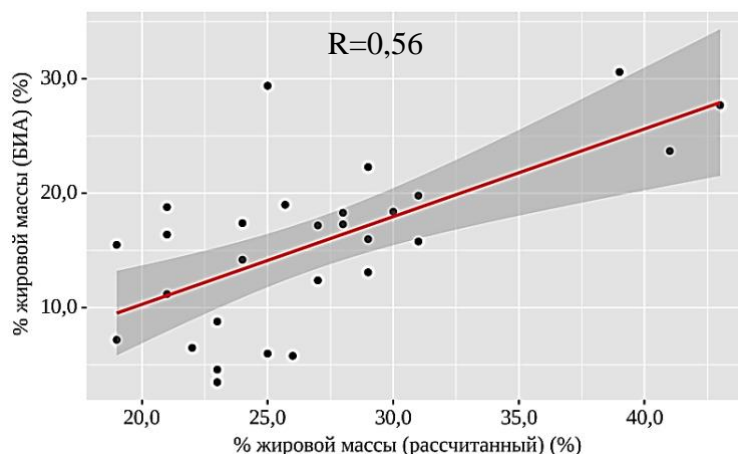


Рисунок 4.7 - График регрессионной функции процента жировой массы, рассчитанной методом калиперометрии и биоимпедансометрии

Отмечено, что у детей как с адекватным нутритивным статусом, так и с умеренной или тяжелой недостаточностью питания процент жировой массы, установленный с помощью методов калиперометрии и биоимпедансометрии, был преимущественно нормальным или избыточным, что позволяет считать их взаимозаменяемыми – Таблица 4.12.

Таким образом установлено, что оценка антропометрических показателей у пациентов с ДЦП представляет определенные сложности. Согласно результатам нашего исследования, использование индекса ИМТ/возраст в качестве единственного маркера оценки нутритивного статуса для объективной диагностики нарушений питания у детей с ДЦП и выявления нуждающихся в диетологическом вмешательстве, недостаточно.

Для адекватного анализа пищевого статуса и составления индивидуальной программы коррекции питания необходимо обязательно использовать оценку состава тела (калиперометрию или биоимпедансометрию) и внедрить данные методы в план обследования детей с детским церебральным параличом.

Таблица 4.12 – Процент жировой массы тела у детей с ДЦП, установленный методом биоимпедансного анализа и с помощью формулы Gurka, в зависимости от нутритивного статуса

Нутритивный статус (по ИМТ)	Процент жировой массы тела (n=28)												p
	рассчитанный по формулам						по данным БИА						
	низкий (1)		нормальный (2)		избыточный (3)		низкий (4)		нормальный (5)		избыточный (6)		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Адекватный нутритивный статус (n=8)	-	-	6	21	2	7	-	-	5	18	3	11	p ₁₋₄ =0,157 p ₂₋₅ =0,480 p ₃₋₆ =0,102
Недостаточность питания (n=16)	1	4	13	46	2	7	2	7	12	43	2	7	p ₁₋₄ =0,046 p ₂₋₅ =0,317 p ₃₋₆ =0,317
легкая недостаточность питания (n=3)	-	-	3	11	-	-	-	-	2	7	1	4	-
умеренная недостаточность питания (n=5)	-	-	4	14	1	4	-	-	4	14	1	4	-
тяжелая недостаточность питания (n=8)	1	4	6	21	1	4	2	7	6	21	-	-	-
Избыточная масса тела и ожирение (n=4)	-	-	2	7	2	7	-	-	2	7	2	7	p ₁₋₄ =0,083 p ₂₋₅ =0,180 p ₃₋₆ =0,317
Всего	1	4	21	75	6	21	2	7	19	68	7	25	

Примечание - * - голубым цветом выделены степени недостаточности питания

Клинический пример №1: Пациент А, 12 лет (Рисунок 4.8), наблюдался в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастический тетрапарез. GMFCS V. Бульбарный синдром. Структурная фокальная эпилепсия. Спастический правосторонний грудопоясничным сколиоз IV степени, декомпенсированный. Хронический бронхит (аспирационного генеза). Множественные контрактуры суставов верхних и нижних конечностей. Тяжелая хроническая белково-энергетическая недостаточность. Состояние после оперативного лечения корригирующей остеотомии бедра и транспозиции вертлужной впадины, тройной остеотомии таза с двух сторон, сгибательных контрактур нижних конечностей. Состояние после метафизарного перелома левой бедренной кости».

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 1 триместре. Роды оперативные на 34 неделе гестации. Масса тела при рождении 2112 г, длина - 45 см, оценка по шкале APGAR 3/5 баллов. Находился в ОРИТ с диагнозом «Церебральная ишемия. Отек мозга. Внутриутробная инфекция (ВПГ+ЦМВ)». На ИВЛ 2 дня. С 5 месяцев жизни у ребенка отмечены эпилептические приступы, назначена противосудорожная терапия.

Данные осмотра: Общее состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Ребенок резко сниженного питания, положение вынужденное. Кожный покров бледно-розовый, чистый, умеренной влажности. Подкожная клетчатка выражена слабо. Слизистые оболочки чистые, розовые. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 19/минуту, SpO₂ 98-100%. Область сердца визуально не изменена. Аускультативно тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 88/минуту. Аппетит снижен, избирательный, пациент способен выразить чувство голода и насыщения. Жует неизмельченную пищу, глотает (поперхивается редко), пьет из чашки и с помощью трубочки. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Стул ежедневный, самостоятельный.



Рисунок 4.8 – Фотография пациента А, 12 лет

При поступлении в клинику проведена оценка безопасности и эффективности принятия пищи по шкале EDACS: выявлен IV уровень.

Вес 24 кг, рост 146 см. Z-score ИМТ/возраст – 5,09, Z-score рост/возраст - 2,4, что соответствует тяжелой недостаточности питания.

По данным калиперометрии подкожная складка над трицепсом - 3 мм (Z-score = -3,86), кожно-жировая складка под лопаткой – 6 мм (Z-score = -1,33), т.е. получено нормальное (26%) процентное содержание жировой массы у пациента – Таблица 4.13.

При оценке состава тела методом БИА отмечен нормальный уровень жировой массы тела (Z-score = -1,01), и снижение тощей массы тела (Z-score = -4,2) и активной клеточной массы (Z-score = -7,9), что может свидетельствовать о недостаточном поступлении и/или усвоением белка с пищей и развитием белково-энергетической недостаточности (Рисунок 4.9).

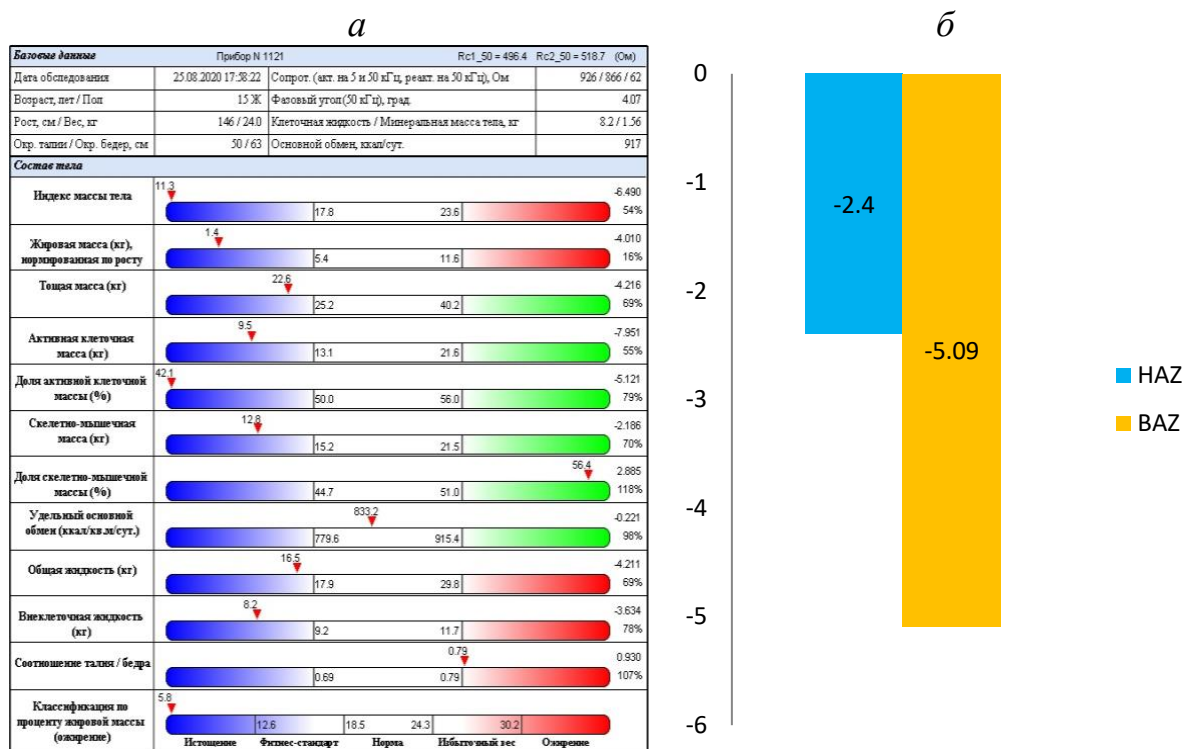


Рисунок 4.9 – Данные БИА (а) и антропометрические показатели (б) при поступлении пациента А, 12 лет в клинику

Таблица 4.13 – Показатели калиперометрии при поступлении у пациента А, 12 лет

Показатели калиперометрии	Результат	Z-score
КЖСТ	3 мм	-3,86
КЖСЛ	6 мм	-1,33
Процент жировой массы	26% (нормальный)	

Мать ребенка была проконсультирована диетологом, рекомендована щадящая диета с индивидуальным подбором степени измельчения и текучести блюд, с включением специализированного продукта-загустителя. На фоне лечения и диетотерапии (через 6 месяцев) отмечено облегчение процессов глотания, положительная динамика массо-ростовых показателей.

ГЛАВА 5. ОСОБЕННОСТИ КОСТНОГО МЕТАБОЛИЗМА У ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Для выявления остеопении и остеопорозов, как предикторов развития переломов у детей с детским церебральным параличом, проведена оценка маркеров костного метаболизма у 32 пациентов с ДЦП (из них 18 детей - группы 1 и 14 больных – группы 2). Пациенты были сопоставимы по возрасту и гендерному составу, большинство из них (59%) были дети в возрасте от 2 до 5 лет (Таблица 5.1).

Таблица 5.1 - Клиническая характеристика пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от уровня двигательных расстройств, у которых проводилась оценка костного метаболизма (n=32)

Показатель	Группы детей						p*
	группа 1 (GMFCS IV-V) n=18 (56%)		группа 2 (GMFCS I-III) n=14 (44%)		все пациенты n=32		
	n	%	n	%	n	%	
Мальчики	10	56	8	57	15	47	0,476
Девочки	8	44	6	43	17	53	
Возраст, годы Me [Q1; Q3] min; max	5,5 [4,2; 9] 2; 15		5,8 [3,2; 6,8] 2; 13		5,0[3,2;9] 2; 15		0,4
2-5 лет (n, %)	11	61	9	64	19	59	0,087
>5 лет (n, %)	7	39	5	36	13	41	
Структурная эпилепсия (n, %)	10	55	1	7	11	34	0,005
Противосудорожная монотерапия (n, %)	4	22	1	7	5	16	0,122
Два и более ПЭП (n, %)	6	33	-	-	6	19	
Нейро- ортопедическая патология (n, %)	16	89	12	86	28	88	0,9
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>							

При интерпретации полученных данных, учитывалась сопутствующая патология пациентов. Если в общей группе частота структурной эпилепсии составила 34% (11 пациентов), то у детей группы 1 она встречалась значительно

чаще (55%) в сравнении с группой 2 (7%) ($p=0,005$). В группе 1 комбинированную терапию из 2 и более противосудорожных препаратов получали 6 (55%) детей (препараты вальпроевой кислоты и карбамазепин), в группе 2 комбинированная терапия не использовалась.

Большинство (88%) детей общей группы имели нейроортопедическую патологию, статически значимой разницы в частоте её встречаемости между изучаемыми группами получено не было.

Антропометрические показатели детей представлены в Таблице 5.2. Обращает на себя внимание показатель ИМТ/возраст, который у пациентов группы 1 был статистически значимо ($p=0,038$) ниже, чем в группе 2 (соответственно -2,27 и -0,69).

Таблица 5.2 - Антропометрические параметры пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от двигательных нарушений ($n=32$)

Показатель	Группы детей			p*
	группа 1 GMFCS IV-V n=18 (56%)	группа 2 GMFCS I-III n=14 (44%)	все пациенты n=32	
Масса тела/возраст M ± SD; 95% ДИ	-1,62 ± 2,04; -2,64 – -0,61	0,91 ± 1,60; -1,83 – 0,02	-1,31 ± 1,87; -1,98 – -0,64	0,288
Длина тела/возраст M ± SD; 95% ДИ	-1,24 ± 1,47; -1,97 – -0,50	-0,36 ± 1,26; -1,09 – 0,37	-0,85 ± 1,43; -1,37 – -0,34	0,085
ИМТ/возраст M ± SD; 95% ДИ	-2,27 ± 2,17; -3,35 – -1,19	-0,69 ± 1,86; -1,76 – 0,39	-1,58 ± 2,16; -2,36 – -0,80	0,038
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>				

Нами проанализированы лабораторные показатели, характеризующие состояние костного матрикса детей, такие как щелочная фосфатаза, кальций, фосфор, паратгормон, витамин D, остеокальцин и β -CrossLaps - Таблица 5.3.

Таблица 5.3 – Средние показатели костного метаболизма у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от двигательных расстройств (n=32)

Показатель	Группы детей		p*
	Группа 1 (GMFCS IV-V), n=18	Группа 2 (GMFCS I-III), n=14	
Общий кальций, ммоль/л M ± SD; 95% ДИ	2,35 ± 0,15; 2,27 – 2,42	2,36 ± 0,10; 2,30 – 2,42	0,752
Фосфор, ммоль/л M ± SD; 95% ДИ	1,60 ± 0,14; 1,53 – 1,67	1,63 ± 0,13; 1,56 – 1,71	0,454
Щелочная фосфатаза, Ед/л M ± SD; 95% ДИ	156 ± 43; 135 – 177	170 ± 41; 146 – 194	0,351
Витамин D, нг/мл Me [Q1;Q3] min; max	30,50 (21,88 – 51,75) 11;70	30,07 (22,52 – 39,00) 18;66	0,849
ПТГ, пг/мл Me [Q1;Q3] min; max	27,8 (18,0 – 40,0) 14;71	30,1 (19,8 – 40,3) 11;94,5	0,608
Остеокальцин, нг/мл M ± SD; 95% ДИ	77,26 ± 21,62; 65,29 – 89,23	81,76 ± 21,98; 68,47 – 95,04	0,591
β-CrossLaps, нг/мл M ± SD; 95% ДИ	1,65 ± 0,43; 1,50 – 1,90	1,31 ± 0,25; 1,25 – 1,46	0,274
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>			

Установлено, что средние концентрации изученных показателей статистически значимо не различались между группами и находились в пределах референсных значений, кроме показателя маркер резорбции костей β-CrossLaps.

Проведена оценка показателей костного метаболизма у детей с детским церебральным параличом в сравнении с референсными значениями (Таблица 5.4).

Таблица 5.4 – Показатели костного метаболизма у пациентов с детским церебральным параличом в сравнении с референсными значениями (n=32)

Показатель		группа 1 (GMFCS IV-V), n=18		группа 2 (GMFCS I-III), n=14		все пациенты (n=32)	
		n	%	n	%	n	%
Общий кальций, ммоль/л	норма	15	83	14	100	29	91
	снижен	3	17	-	-	3	9
	повышен	-	-	-	-	-	-

Продолжение таблицы 5.4

Фосфор, ммоль/л	норма	18	100	14	100	-	100
	снижен	-	-	-	-	-	-
	повышен	-	-	-	-	-	-
Щелочная фосфатаза, Ед/л	норма	18	100	14	100	32	100
	снижен	-	-	-	-	-	-
	повышен	-	-	-	-	-	-
Витамин D, нг/мл	норма	14	78	3	21	17	53
	снижен	4	22	11	79	15	47
	повышен	-	-	-	-	-	-
ПТГ, пг/мл	норма	18	100	12	86	30	94
	снижен	-	-	1	7	1	3
	повышен	-	-	1	7	1	3
Остеокальцин, нг/мл	норма	15	83	14	100	29	91
	снижен	3	17	-	-	3	9
	повышен	-	-	-	-	-	-
β -CrossLaps, нг/мл	норма	4	22	6	43	10	31
	снижен	1	6	-	-	1	3
	повышен	13	72	8	57	21	66

Установлено, что уровни щелочной фосфатазы, кальция и фосфора у большинства детей (88-100% случаев), независимо от формы двигательных расстройств, находились в пределах средневозрастных значений.

Особый интерес представлял маркер резорбции костей β -CrossLaps, концентрация которого у большинства пациентов (66%) была повышена. У больных группы 1 чаще отмечалось повышение уровня указанного показателя, чем у детей группы 2 (72% и 57%, соответственно), что связано с высокой предрасположенностью пациентов с тяжелыми двигательными расстройствами к остеопорозу, так как у них имеют место выраженная гиподинамия, постоянный прием противосудорожной терапии и различная степень белково-энергетической недостаточности (Рисунок 5.1).

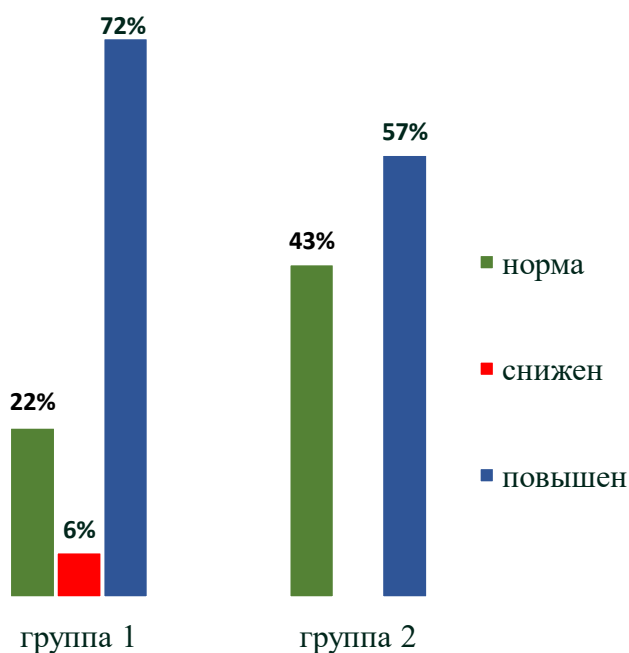


Рисунок 5.1 – Показатель β -CrossLaps у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от уровня двигательных нарушений ($p < 0,05$)

Нами получена статически значимая заметная прямая корреляция между уровнем двигательных нарушений и показателем β -CrossLaps ($r = 0,596$, $p < 0,05$), что свидетельствует об активации процессов остеорезорбции на фоне тяжелого течения детского церебрального паралича (Рисунок 5.2).

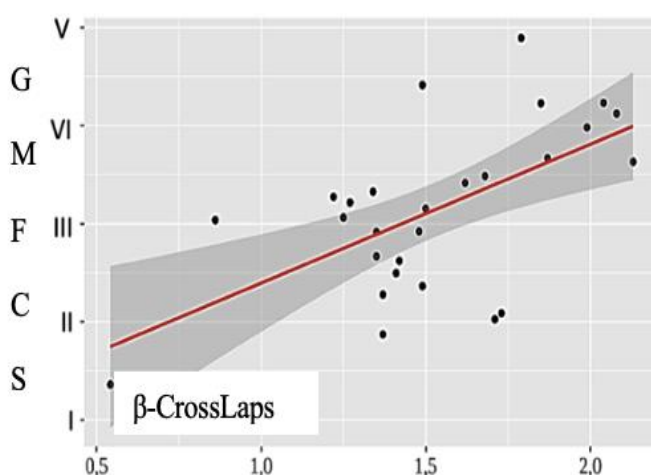


Рисунок 5.2 - График регрессионной функции, характеризующий зависимость концентрации β -CrossLaps от уровня нарушений двигательных расстройств (GMFCS I-V)

При оценке концентраций маркёров костного метаболизма у пациентов со структурной эпилепсией, получавших противосудорожные препараты все изучаемые показатели значимо не отличались от таковых у детей, не имевших данную патологию (Таблица 5.5).

Таблица 5.5 - Показатели костного метаболизма у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от наличия или отсутствия структурной эпилепсии (n=32)

Показатель	Группы детей с ДЦП		p*
	с эпилепсией n=11	без эпилепсии n=21	
Общий кальций, ммоль/л M ± SD; 95% ДИ	2,40 ± 0,12; 2,32 – 2,48	2,33 ± 0,13; 2,27 – 2,39	0,146
Фосфор, ммоль/л M ± SD; 95% ДИ	1,62 ± 0,16; 1,51 – 1,73	1,61 ± 0,12; 1,56 – 1,67	0,894
Щелочная фосфатаза, Ед/л M ± SD; 95% ДИ	155 ± 37; 131 – 180	166 ± 45; 145 – 186	0,519
Витамин D, нг/мл Me [Q1;Q3] min; max	39,00 [25,50; 61,50] 11,00; 70,00	28,15 [21,50; 37,00] 15,00; 70,00	0,241
ПТГ, пг/мл Me [Q1;Q3] min; max	37,0 [17,6; 47,5] 12,8; 71,0	29,5 [20,0; 37,0] 11,0; 94,5	0,706
Остеокальцин, нг/мл M ± SD; 95% ДИ	75,47 ± 23,31; 57,55 – 93,39	81,19 ± 21,00; 71,07 – 91,31	0,522
β-CrossLaps, нг/мл M ± SD; 95% ДИ	1,33 ± 0,48; 0,93 – 1,73	1,61 ± 0,27; 1,47 – 1,74	0,071
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>			

Анализ обеспеченности витамином D проведенный у 32 пациентов показал, что половина из них имела его адекватный статус (более 30 нг/мл), у 34% пациентов была выявлена недостаточность (20-30 нг/мл) и у 16% больных – значительный дефицит (<20 нг/мл). Вместе с тем, статически значимой разницы в концентрации 25(OH)D у детей в зависимости от тяжести двигательных нарушений отмечено не было. Полученные результаты, вероятно, связаны с тем, что 44% пациентов обеих групп получали саплементацию витамина D препаратами холекальциферола и БАД в средней суточной дозировке 500-1000 МЕ/сут - Таблица 5.6.

Таблица 5.6 - Обеспеченность витамином D пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=32)

Концентрация витамина D	Группы детей						p*
	группа 1 (GMFCS IV-V), n=18		группа 2 (GMFCS I-III), n=14		все пациенты n=32		
	n	%	n	%	n	%	
нормальная (30-100 нг/мл)	9	50	7	50	16	50	0,435
недостаточность (20-30 нг/мл)	5	28	6	43	11	34	
дефицит (<20 нг/мл)	4	22	1	7	5	16	
получали саплементацию витамином D	8	44	6	43	14	44	0,718

Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2

При анализе обеспеченности витамином D в зависимости от наличия/отсутствия структурной эпилепсии, несмотря на большой процент детей (14/44%), получавших саплементацию витамина D, практически у половины из них показатели 25(OH)D были снижены (5/45% детей с эпилепсией и 11/52% без эпилепсии) (Таблица 5.7).

Таблица 5.7 - Обеспеченность витамином D пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от наличия или отсутствия структурной эпилепсии (n=32)

Концентрация витамина D	Группы детей				p*
	с эпилепсией n=11		без эпилепсии n=21		
	n	%	n	%	
нормальная (30-100 нг/мл)	6	55	10	48	0,825
недостаточность (20-30 нг/мл)	3	27	8	38	
дефицит (<20 нг/мл)	2	18	3	14	
получали саплементацию витамином D	5	45	9	43	0,465

Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2

Для определения костного возраста, что крайне необходимо для больных с ДЦП, 32 пациентам была проведена рентгенография кистей рук. При этом, у большинства детей (75%) отмечалось отставание костного возраста от паспортного, что можно объяснить выраженной недостаточностью питания, задержкой роста, полового развития, снижением двигательной активности - Таблица 5.8.

Таблица 5.8 – Число проведенных исследований (рентгенография кистей рук) и показатели костного возраста у пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=32)

Признак		Группы детей					
		группа 1 (GMFCS IV-V), n=18		группа 2 (GMFCS I-III), n=14		все пациенты, n=32	
		n	%	n	%	n	%
Костный возраст	соответствует	4	22	3	21	7	22
	отстает	14	78	10	71	24	75
	опережает	-	-	1	8	1	3

Денситометрия, позволяющая оценить минеральную плотность костной ткани, была выполнена 12 больным с ДЦП старше 5 лет. Параллельное проведение денситометрии и рентгенографии кисти рук (n=8) является важным в диагностике остеопороза и остеопении, так как рентгенографическое исследование дает представление о костном возрасте – Таблица 5.9.

Таблица 5.9 – Показатели минеральной плотности костной ткани в зависимости от костного возраста

Денситометрия	Показатели минеральной плотности костной ткани			
	средневозрастная норма		<-2 SD	
	n	%	n	%
С учетом костного возраста (n=8)	2	25	6	75
Без учета костного возраста (n=4)	3	75	1	25

Установлено, что более чем у половины детей (58%) отмечались низкие значения минеральной плотности костной ткани, которые указывает на наличие остеопороза, у 5 пациентов значение данного индекса соответствовало средневозрастным показателям.

Таким образом, нами была изучена возможность использования маркеров костного метаболизма и денситометрии для выявления остеопении и остеопороза. Полученные высокие значения показателя β -CrossLaps возможно рассматривать как предиктор их развития. У детей с тяжелыми неврологическими нарушениями, которые не имеют возможности самостоятельно передвигаться, высокие уровни маркеров резорбции (β -CrossLaps) могут указывать на костные разрушения.

Впервые у пациентов с ДЦП получена статистически значимая прямая корреляция между показателем β -CrossLaps и уровнем двигательных расстройств, что указывает на взаимосвязь тяжести двигательного нарушения и концентрации данного показателя.

Низкий показатель Z-score (МПКТ/средневозрастная норма), выявленный у части детей, также указывает на наличие остеопороза.

Необходимо отметить, что уровень витамина D практически у половины детей оказался сниженным. Значения других маркеров костного метаболизма (кальций, фосфаты, щелочная фосфатаза, паратгормон) у преобладающей части (91%) пациентов находились в пределах референтных значений, что может быть связано с систематически проводимыми реабилитационными мероприятиями и приемом витамина D.

Низкая физическая активность, высокие уровни двигательных нарушений, прием противосудорожных препаратов у детей с ДЦП являются факторами риска нарушения костного метаболизма, что может приводить к развитию остеопении и остеопороза и подтверждается переломами в анамнезе у 38% пациентов.

ГЛАВА 6. ОЦЕНКА ПИТАНИЯ И ОРГАНИЗАЦИЯ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Основой современной тактики ведения пациентов с детским церебральным параличом является комплексное лечение - медикаментозное, диетологическое сопровождение и реабилитация. Согласно рекомендациям Европейского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов (ESPGHAN, 2017) оценка пищевого статуса и назначение нутритивной поддержки детям с ДЦП представляют собой сложную задачу и должна выполняться междисциплинарной командой специалистов, включая психоневрологов, диетологов, гастроэнтерологов, хирургов, психологов, педиатров [15].

6.1 Анализ нарушений приема пищи у детей с детским церебральным параличом

В настоящей работе большой интерес представляла оценка приема пищи и его нарушений у больных с детским церебральным параличом. В результате обследования 102 детей установлено, что у пациентов группы 1 (IV-V уровень по системе GMFCS) статистически значимо чаще ($p < 0,001$) выявлялись показатели, характеризующие нарушения приема пищи (длительное кормление более 30 минут, полужидкая и протертая консистенция, поперхивание, рвота, хрипы и кашель во время кормления), чем у детей из группы 2. У пациентов группы 1 также значимо ($p < 0,001$) чаще отмечалась задержка роста и недостаточная прибавка массы тела (58 vs 4%).

Отмечено, что все дети группы 1 нуждались в посторонней помощи при кормлении, у большинства (39/74%) пациентов продолжительность кормления составляла более 30 мин, в питании превалировала протертая пища. Более половины детей данной группы, как осложнения, имели респираторные (75%) и желудочно-кишечные нарушения (72%). Симптомы аспирации присутствовали у 26% детей группы 1 и не были отмечены ни у одного ребёнка из группы 2 ($p < 0,001$) - Таблица 6.1.

Таблица 6.1 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от двигательных нарушений и наличия показателей нарушения приема пищи (n=102)

Показатели	Группы детей с ДЦП						p*
	группа 1 GMFCS IV-V n=53 (52%)		группа 2 GMFCS I-III n=49 (48%)		все пациенты		
	n	%	n	%	n	%	
Задержка роста и недостаточная прибавка массы тела (в течение последних 2-3 мес.)	30	58	2	4	32	31	<0,001
Продолжительность кормления более 30 мин	39	74	7	14	46	45	<0,001
Особая консистенция пищи (пюрированная, блендированная)	49	92	8	16	57	56	<0,001
Симптомы ГЭРБ (поперхивание, рвота, отрыжка, прожилки крови в слизи)	38	72	7	14	45	44	<0,001
Симптомы респираторных заболеваний (хрипы, кашель во время кормления)	40	75	6	12	46	45	<0,001
Симптомы аспирации (кашель, булькающий голос, изменение дыхания, цвета кожи, расширение глаз или слезотечение во время кормления)	14	26	-	-	14	14	<0,001
Рвота/срыгивания во время кормления	30	58	2	4	32	31	<0,001
Попёрхивание жидкой пищей	17	32	-	-	17	17	<0,001
Посторонняя помощь при кормлении	53	100	38	78	91	89	<0,001
<i>Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2</i>							

Таким образом, у больных группы 1 статистически значимо чаще ($p < 0,001$) выявлялись все рассматриваемые нарушения, связанные с приемом пищи.

При оценке способности принятия пищи и жидкости по шкале EDACS было выявлено, что из всех обследованных пациентов, у 24 (23%) детей отмечались тяжелые нарушения, соответствовавшие IV-V уровням, характеризующиеся значительными ограничениями безопасности питания (особая консистенция пищи, симптомы аспирации, поперхивание жидкой пищей, рвота и так далее). У детей группы 1, в отличие от пациентов группы 2, эти нарушения выявлены статистически значимо чаще ($p < 0,001$) (41 и 4%, соответственно) – Таблица 6.2.

Таблица 6.2 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от классификации по шкале EDACS (n=102)

Показатели	Группы детей						p*
	группа 1 (n=53)		группа 2 (n=49)		все пациенты (n=102)		
	n	%	n	%	n	%	
Уровень по шкале EDACS							
I-III	31	59	47	96	78	77	<0,001
IV-V	22	41	2	4	24	23	<0,001

*Примечание - * - различия между группой 1 и группой 2*

Важно отметить, что при распределении пациентов изучаемых групп с ДЦП в зависимости от их возможности приема пищи и жидкости установлено, что у большинства (83%) детей группы 1, имевших тяжелые двигательные расстройства, статистически значимо ($p < 0,001$) выявлялись преимущественно III-V уровни нарушений по шкале EDACS, а у больных группы 2 – I-II уровни, при этом нарушения, соответствующие III-V уровням по шкале EDACS из них отмечены в единичных случаях (4%) – Рисунок 6.1.

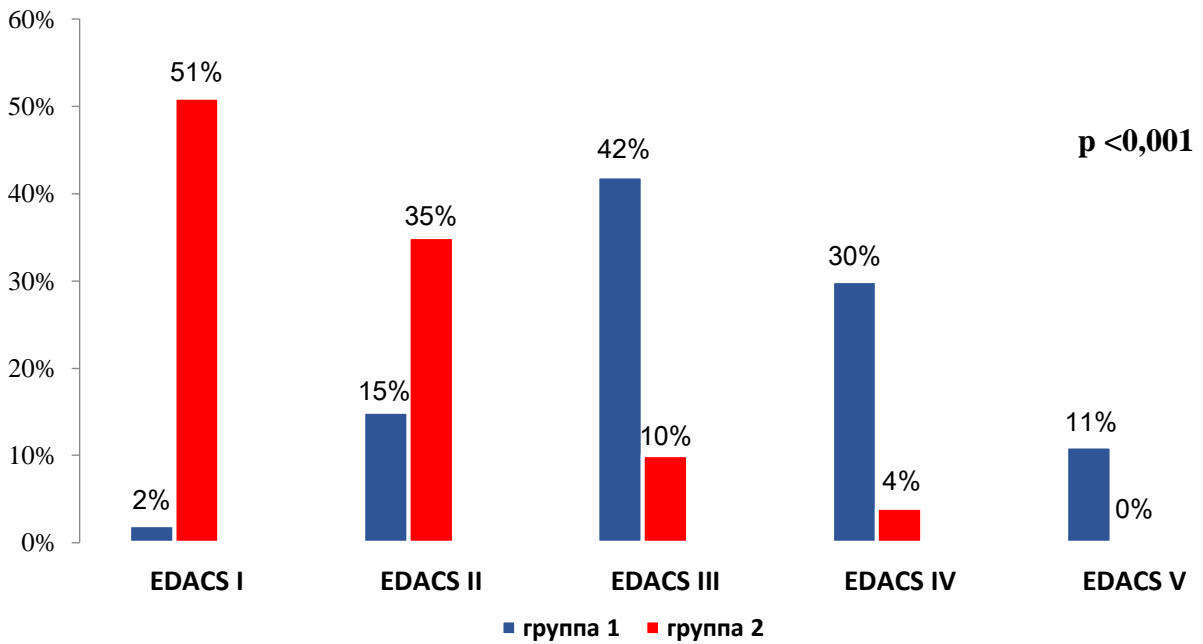
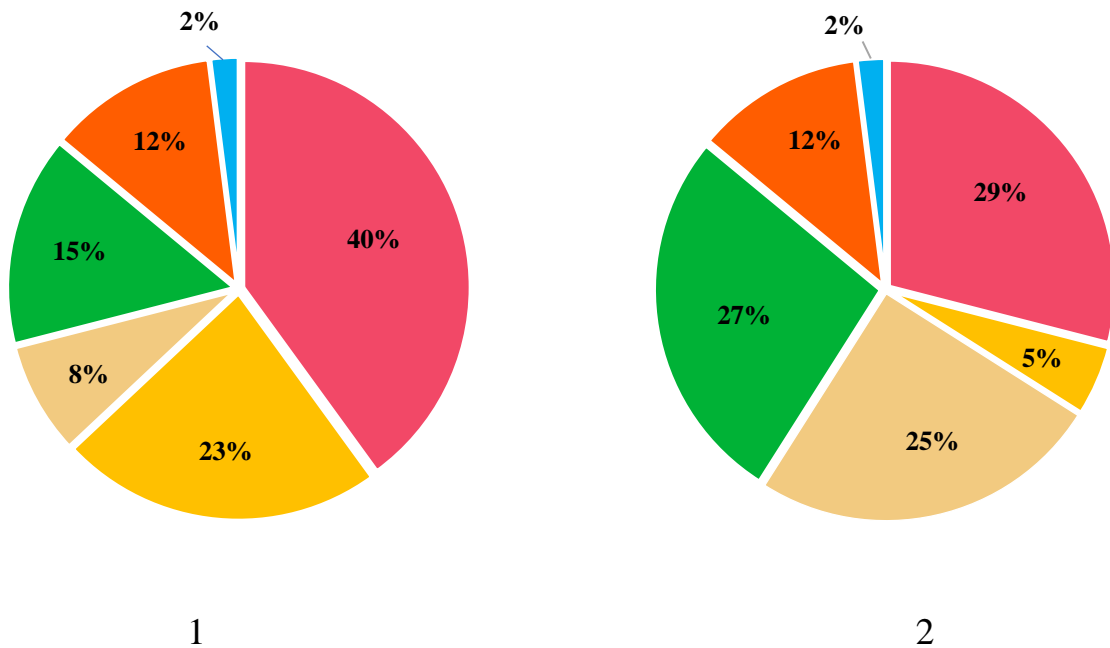


Рисунок 6.1 – Распределение (в %) пациентов в зависимости от способности принятия пищи и жидкости (I-V уровень по шкале EDACS)

6.2 Оценка рационов питания детей с детским церебральным параличом

Анализ рационов 102 пациентов с ДЦП показал, что при поступлении в клинику их питание было однообразным и дефицитным, как по качественному составу, так и по количеству съедаемой пищи.

В результате анкетирования родителей установлено, что дети отдавали предпочтения макаронными, кондитерским изделиям, выпечке, которые занимали 40% рациона. Молочные и кисломолочные продукты в структуре питания составляли 15%, мясные и рыбные - 12%, овощи и фрукты только 8%, т.е. многие из пациентов потребляли их в недостаточном количестве или отказывались от приема (Рисунок 6.2, Приложение Г)



- крупы, макаронные изделия, хлеб, выпечка, картофель
- кондитерские изделия, сахар
- овощи и фрукты
- молоко и молочные продукты
- мясо, рыба, яйца
- жиры

Рисунок 6.2 - Структура питания (%) обследованных детей с ДЦП (1) в сравнении со структурой здорового питания, рекомендуемой ВОЗ (2)

При сравнении полученных данных с рекомендуемыми суточными потребностями ВОЗ [13] установлено, что питание детей было разбалансировано. Так, потребление макаронных изделий, круп, выпечки были в 1,5 раза выше рекомендуемого, овощей, фруктов и молочных продуктов снижено в 3 и 1,8 раза, соответственно (Рисунок 6.2).

Необходимо отметить, что не выполнялись рекомендации ВОЗ по обязательному присутствию (3-4 раза/день) в рационе детей различных овощей и фруктов, у большинства (80%) пациентов они использовались только 1 раз/день, в отдельных случаях – полностью отсутствовали.

В ходе исследования была проведена оценка фактического потребления белка и энергии наблюдаемыми пациентами с ДЦП с учетом тяжести двигательных

нарушений, пола и их нутритивного статуса в сравнении с нормами физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для детей [7] -

Таблица 6.3.

Таблица 6.3 – Распределение пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от дефицита потребления энергии и белка (n=102)

Группы пациентов	Число детей		Дефицит потребления энергии и белка по отношению к суточной потребности (ккал/г/%)			
	n	%	энергии (ккал)		белка (г)	
			ккал	%	г	%
Группа 1 (n=53)						
<i>мальчики (n=30)</i>						
Адекватный нутритивный статус	7	23	294	28	20	36
Недостаточность питания	23	77	320	30	33	64
<i>девочки (n=23)</i>						
Адекватный нутритивный статус	8	35	165	24	23	41
Недостаточность питания	15	65	280	27	36	62
Группа 2 (n=49)						
<i>мальчики (n=28)</i>						
Адекватный нутритивный статус	20	71	174	8	12	22
Недостаточность питания	8	29	110	14	18	30
<i>девочки (n=21)</i>						
Адекватный нутритивный статус	13	62	146	4	10	17
Недостаточность питания	8	38	68	10	17	26

Установлена низкая энергетическая ценность рационов у пациентов с ДЦП при частом потреблении круп и кондитерских изделий в их питании. Этот факт можно объяснить тем, что каши преимущественно использовались безмолочные, в них не добавлялось сливочное масло.

Как следует из Таблицы 6.3, в *группе 1* у всех пациентов, независимо от пола и нутритивного статуса, отмечен значительный дефицит потребления энергии и белка.

У мальчиков ($n=30$), независимо от нутритивного статуса, фактическое потребление энергии в среднем было снижено на $1/3$ (при адекватном НС на 28% и при недостаточности питания на 30%). Недостаточное потребление белка было более выражено при низком нутритивном статусе, его дефицит составил 64%, что отмечено в 1,8 раза чаще по сравнению с пациентами, имевшими нормальный нутритивный статус (36%).

Аналогичная картина была характерна и для девочек с тяжелыми двигательными нарушениями ($n=23$). В группе детей с нормальным нутритивным статусом потребление энергии было снижено на 24%, а у пациентов с недостаточностью питания на 27%. Дефицит потребления белка у девочек с нормальным питательным статусом составил 41%, при недостаточности питания этот показатель был выше в 1,5 раза (62%).

Среди пациентов *группы 2*, состоявшей из 28 мальчиков и 21 девочки недостаточность потребления белка и энергии была менее выражена.

У мальчиков с нормальным нутритивным статусом ($n=20$) дефицит потребления энергии составил 8%, у девочек ($n=13$) - 4%. Среди мальчиков с недостаточностью питания ($n=8$) дефицит энергии был 14%, а у девочек ($n=8$) в 2 раза выше (10%).

В группе 2 потребление белка было снижено как у мальчиков, так и у девочек. При недостаточности питания дефицит был более выражен, так у мальчиков с нормальным нутритивным статусом он составил 22%, при недостаточности питания - 30%, а у девочек 17% и 26%, соответственно.

При сравнении показателей дефицита энергии и белка у всех детей (Рисунок 6.3), выявлено, сниженное их потребление независимо от тяжести двигательных нарушений. Так, среди пациентов группы 1 с нормальным нутритивным статусом потребление энергии и белка было снижено на 26% и 39%, а с недостаточностью питания на 28% и 63%, соответственно.

Среди детей группы 2 нарушения изучаемых показателей были менее значимы. При адекватном нутритивном статусе дефицит энергии составил 12%, белка - 20%, а при недостаточности питания 6% и 28%, соответственно.

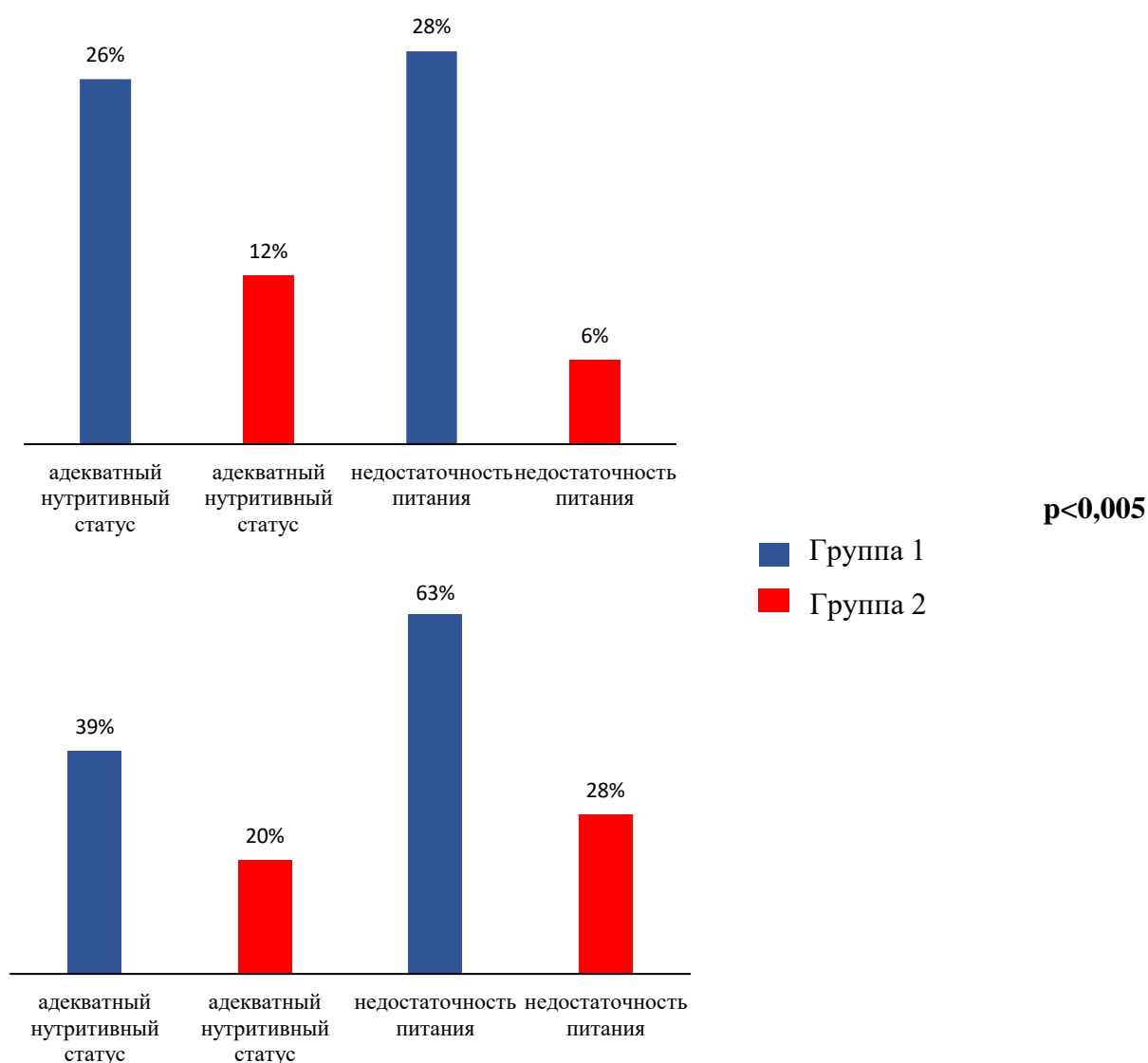


Рисунок 6.3 - Дефицит потребления (в %) энергии и белка у пациентов с детским церебральным параличом (n=102)

Таким образом, полученные нами результаты свидетельствует о том, что у детей с детским церебральным параличом, независимо от тяжести заболевания, пола и возраста, имеется дефицит потребления белка и энергии, при этом у пациентов группы 1 он более выражен, чем у больных группы 2.

Важно отметить, что у детей с недостаточностью питания выявлен более значительный дефицит энергии и белка, чем у пациентов с адекватным нутритивным статусом ($p < 0,05$).

6.3 Организация лечебного питания детей с детским церебральным параличом

После проведения комплексного обследования детей, выявления недостаточности питания и оро motorной дисфагии, для каждого пациента была разработана индивидуальная терапевтическая и диетологическая программа, направленная на коррекцию установленных нарушений. Отмечено, что независимо от уровня двигательных расстройств по шкале классификации GMFCS и показателя способности принятия пищи и жидкости по шкале EDACS у детей группы 1 оро motorные нарушения встречались статистически значимо чаще ($p=0,001$).

При организации лечебного питания принимали во внимание:

- возраст ребенка, его общее состояние и самочувствие;
- показатели физического развития, форму и степень тяжести недостаточности питания;
- наличие оро motorной дисфагии;
- результаты оценки фактического питания;
- составы современных специализированных смесей для энтерального питания, которые предполагалось ввести в рацион пациентов.

Детям с адекватным нутритивным статусом ($n=36$) или избыточной массой тела ($n=12$) назначали используемую в клиниках ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России модифицированную щадящую диету №5 - физиологически полноценную по содержанию основных пищевых веществ и энергии, предусматривающую исключение сильных раздражителей пищеварительной секреции и стимуляторов желчевыделения с обязательным индивидуальным подбором степени измельчения и текучести блюд.

Данная лечебная диета по ассортименту продуктов и блюд была достаточно разнообразной, в ее состав входили молочные каши, овощные пюре, кисломолочные напитки, творог, сыр, блюда из мяса, рыбы, яиц, макаронные и

кондитерские изделия, сливочные и растительные масла в соответствии с рекомендуемыми возрастными нормами.

Пациентам с адекватным нутритивным статусом, но с нарушением безопасности принятия пищи и жидкости, указанную диету персонифицировали за счет подбора адекватной степени измельчения и текучести блюд, а также включения специализированного продукта – загустителя.

Впервые в питании у 28 детей с ДЦП, сопровождающимся недостаточностью питания и дисфагией, был использован отечественный специализированный продукт «Нутриэн Дисфагия» - растворимый загуститель еды и напитков для перорального применения. Благодаря включению в его состав мальтодекстрина и ксантановой камеди продукт способен загущать любые виды жидкости, не изменяя вкус блюда – Таблица 6.4.

Таблица 6.4 - Характеристика специализированного продукта – загустителя для еды и напитков

Пищевая ценность	Единица измерения	100 г сухого продукта
Энергетическая ценность	кДж/ккал	1512/361
Жиры	г	0
Углеводы, в т.ч.	г	85,4
Глюкоза	г	1,7
Мальтоза	г	6,0
Полисахариды	г	77,7
Пищевые волокна	г	8,80
Белки	г	0,6
Минеральные вещества:		
Натрий	мг	56
Калий	мг	56

Специализированный продукт готовился непосредственно перед употреблением загущаемой жидкости. Количество ложек вносимого продукта зависело от требуемой консистенции блюда (для сиропа – 2 мерные ложки, для крема – 4 мерные ложки, для пудинга – 6 мерных ложек). Содержание продукта загустителя в одной мерной ложке составляет 4,6 г.

В процессе наблюдения установлена хорошая переносимость блюд, приготовленных с использованием продукта-загустителя. На фоне их применения

ни в одном случае не было отмечено аллергических реакций. У всех детей через 7-14 дней после начала их приема отмечено облегчение процесса глотания и улучшение перистальтики желудочно-кишечного тракта.

Для оптимизации рационов питания пациентов с ДЦП (n=54), имеющих нутритивную недостаточность, использовали специализированные изо- и гиперкалорийные смеси для энтерального питания, которые дают возможность небольшим объемом продукта восполнять дефицит необходимых нутриентов, в первую очередь белка и энергии.

В исследовании была изучена эффективность специализированных отечественных смесей для энтерального питания «Нутриэн Стандарт с пищевыми волокнами», «Нутриэн Энергия с пищевыми волокнами» и зарубежного продукта «Пептамен Юниор». Для обезличивания названий продукты были закодированы следующим образом (Таблица 6.5).

Таблица 6.5 – Смесей для энтерального питания, использованные в исследовании

Продукты	Название	Производитель, страна
Продукт №1	Нутриэн Стандарт с пищевыми волокнами	ЗАО Инфаприм, Россия
Продукт №2	Нутриэн Энергия с пищевыми волокнами	ЗАО Инфаприм, Россия
Продукт №3	Пептамен Юниор	Нестле, Швейцария

Химический состав изучаемых специализированных продуктов энтерального питания представлен в Таблице 6.6.

Таблица 6.6 - Характеристика специализированных смесей для энтеральной нутритивной поддержки пациентов с детским церебральным параличом (на 100 мл готовой к употреблению смеси)

Показатель	Название продукта		
	Продукт №1	Продукт №2	Продукт №3
Рекомендуемый возраст	от 1 года и старше	от 3 лет и старше	от 1 года до 10 лет
Основа продукта	цельный молочный белок		гидролизат молочного белка
Белок, г	4,0	6,0	2,9
Жир, г	3,6	5,9	3,64

Продолжение таблицы 6.6

СЦТ, %	50%	47%	56%
ПНЖК, г	0,9	1,3	0,52
Углеводы, г <i>в т.ч.</i>	12,9	17,5	13,8
<i>глюкоза, г</i>	-	0,25	-
<i>мальтоза, г</i>	-	0,9	-
<i>сахароза, г</i>	0,2	0,5	3,08
<i>лактоза, г</i>	-	-	<0,1
Энергетическая ценность, ккал	100	150	100
Минеральные вещества			
Натрий, мг	78	120	54,5
Калий, мг	123	190	107,3
Хлориды, мг	112	100	66,8
Кальций, мг	90	112	72,1
Магний, мг	22	30	10,5
Фосфор, мг	69	97	49,2
Железо, мг	0,8	1,6	0,77
Цинк, мг	0,8	1,5	0,5
Медь, мкг	100	152	61,6
Йод, мкг	8	20	12,3
Селен, мкг	3,8	8,0	3,96
Марганец, мг	0,1	0,3	0,07
Фтор, мг	-	0,15	<0,02
Хром, мкг	2,2	7,6	1,9
Молибден, мкг	3,8	12	6,16
Витамины			
Ретинол (А), мкг	56	120	59,8
Кальциферол (D), мкг	0,3	1,5	0,79
Токоферол (Е), мг	0,8	2,0	0,57
Витамин К, мкг	6,3	8,5	3,74
Тиамин (В ₁), мг	0,08	0,15	0,1
Рибофлавин (В ₂), мг	0,09	0,21	0,1
Ниацин (В ₃), мг	1,0	1,9	0,5
Пантотеновая кислота (В ₅), мкг	500	700	460
Пиридоксин (В ₆), мкг	120	240	100
Фолиевая кислота (В ₉), мкг	19	38	22
Цианокобаламин (В ₁₂), мкг	0,2	0,29	0,2
Аскорбиновая кислота (С), мг	4,4	15	6,8
Биотин, мкг	4,5	7	1,76
Холин, мг	22	45	12,32

Продолжение таблицы 6.6

Осмолярность, мОсм/л	300	400	320
Форма выпуска	жидкая, готовая к употреблению смесь	жидкая, готовая к употреблению смесь	сухая

Данные Таблицы 6.6, указывают на то, что продукты №1 и №2 являлись стандартными (изо- или гиперкалорийными, их энергетическая ценность составляла 100 и 150 ккал/100 мл соответственно), они содержали повышенное количество цельного белка (4 и 6 г/100 мл).

Продукт №3 создан на основе гидролизованного молочного белка (2,9 г/100 мл) и являлся изокалорийным (100 ккал/100 мл). Жировой состав продуктов на 47-56% представлен легкоусвояемыми среднецепочечными триглицеридами, которые не требуют присутствия липазы для усвоения. Все продукты являются безлактозными, обогащены витаминно-минеральным комплексом.

Продукты №1 и №2 представляли собой жидкую, готовую к употреблению смесь для перорального применения, упакованную в Tetra Pak по 200 и 500 мл, продукт №3 - сухая порошкообразная смесь.

Нутритивная поддержка смесями для энтерального питания была назначена пациентам с умеренной и тяжелой недостаточностью питания. Вышеперечисленные продукты были назначены 54 (53%) детям, из них 38 (71%) пациентам группы 1 и 16 (32%) больным группы 2 (Рисунок 6.4).

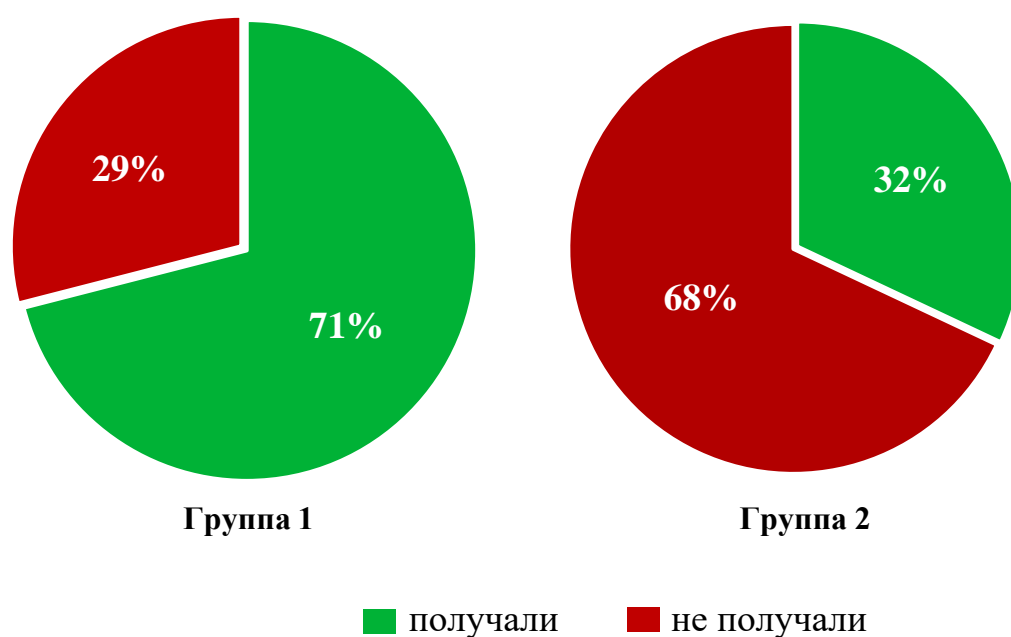


Рисунок 6.4 – Распределение пациентов (в %), получавших и не получавших нутритивную поддержку в зависимости от принадлежности к группе 1 и 2

В зависимости от тяжести двигательных нарушений детского церебрального паралича, наличия оро motorной дисфагии, сопутствующих патологий индивидуально подбирали специализированный продукт и метод его введения.

Пациентам группы 1 ($n=31$) с тяжелой степенью недостаточности питания преимущественно назначали смеси на основе гидролизата белка (продукт №3), руководствуясь тем, что расщепленный белок достаточно быстро переваривается и всасывается, что способствует ускорению его метаболизма.

Остальные дети данной группы ($n=7$) получали смеси на основе цельного молочного белка (продукты №1 и №2). Пациенты группы 2 с одинаковой частотой получали смеси как на основе гидролизованного, так и цельного молочного белка – Таблица 6.7.

Таблица 6.7 - Распределение пациентов с детским церебральным параличом, сопровождающимся недостаточностью питания, получавших нутритивную поддержку специализированными продуктами в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=54)

Продукт	Группа 1 (GMFCS IV-V) (n=38)		Группа 2 (GMFCS I-III) (n=16)	
	n	%	n	%
№1	5	13	5	31
№2	2	5	3	19
№3	31	82	8	50
Всего	38	100	16	100

Методом сипинга энтеральное питание получало большинство (51/95%) детей, 3 (5%) пациентам группы 1 было назначено зондовое питание через гастростому – Таблица 6.8.

Таблица 6.8 - Способы введения нутритивной поддержки пациентам с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений (n=54)

Способ нутритивной поддержки	Группа 1 (GMFCS IV-V) (n=38)	Группа 2 GMFCS I-III) (n=16)	все пациенты (n=54)
сипинг	35 (93%)	16 (100%)	51 (95%)
зондовое питание через гастростому	3 (7%)	-	3 (5%)

Детям с умеренной недостаточностью питания в зависимости от возраста и аппетита продукт давали в объеме 200 мл в 1-2 приема на полдник и/или перед сном методом сипинга; пациентам с тяжелой НП – по 200 мл в 2-3 приема.

Решение о постановке гастростомы (при необходимости проведения зондового питания более 8 недель) принималось после консультации хирурга, тип стомы определялся наличием или отсутствием гастроэзофагеального рефлюкса по данным гастроскопии.

Родителям 12 детей с нарушением приема пищи была предложена постановка гастростомы, но большая (n=9) часть из них заняла выжидательную позицию перед принятием решения.

Все родители и пациенты перед планируемой постановкой гастростомы были проконсультированы диетологом и психологом. Специалистами было отмечено, что у родителей были симптомы депрессии на предложение об установке гастростомы (опасались хирургического вмешательства, его осложнений) и необычного способа приема пищи. Общение с диетологом было ориентировано на согласие родителей в необходимости постановки гастростомы, как единственного эффективного в настоящее время метода помощи ребенка и лечения белково-энергетической недостаточности.

Гастростома была поставлена 3 детям, в течение первых 48 часов у одного ребенка появились жалобы на ее подтекание во время кормления и выраженное беспокойство на введение пищи. Была диагностирована транслокация стомы в подкожную клетчатку, ребенок повторно оперирован с наложением гастростомы лапароскопически-ассистированным доступом с положительным эффектом.

Всем 3 пациентам кормление проводилось изокалорийной смесью на основе гидролизата молочного белка через гастростому из расчета 150 мл 6 раз в день через каждые 3 часа с ночным перерывом, что ежедневно увеличивало в рационе квоту белка на 18 г/сутки и повышало энергетическую ценность на 900 ккал/сутки.

При организации питания через гастростому, кроме специализированной смеси для энтерального питания, использовали гомогенизированные продукты промышленного выпуска или приготовленные на пищеблоке (измельченные, протертые каши, овощи, мясные пюре, творог), а также кисломолочные напитки. Сроки кормления через гастростому были длительными (до 6-12 месяцев).

6.4 Оценка эффективности нутритивной поддержки пациентов с детским церебральным параличом и недостаточностью питания

Все разработанные диетические мероприятия проводились в домашних условиях в течение 6 месяцев, при этом дистанционно осуществлялся динамический контроль (телефон, интернет) за общим состоянием и самочувствием ребенка, продолжительностью кормления, наличием нарушений во время приема пищи, антропометрическими показателями (масса/ длина тела, окружность средней трети плеча), а также в условиях стационара, где проводилась оценка нутритивного статуса и состава тела (калиперометрия и БИА), коррекция лечебных рационов.

Проспективное наблюдение за 54 пациентами со спастическими формами ДЦП и недостаточностью питания, получавшим нутритивную поддержку специализированными смесями на различной основе (гидролизированный и/или цельный молочный белок) позволило оценить их клиническую эффективность, переносимость и разработать рекомендации по выбору данных продуктов для коррекции недостаточности питания с помощью различных способов их введения (сипинг или зондовое кормление через гастростому) – Рисунок 6.5.



Рисунок 6.5 - Внешний вид гастростомы и кормление ребенка через гастростому

Установлено преимущество введения питательной смеси методом сипинга (n=51, 95%) - простота проведения, мобильность пациента, снижение времени введения смеси. Переносимость изучаемых продуктов, доставляемых методом сипинга, была удовлетворительной, диспепсических реакций отмечено не было. Незначительные аллергические реакции отмечались только у одного пациента, проявления оро motorной дисфагии выявлено не было.

Жидкие питательные смеси, использованные методом сипинга, пользовались предпочтением, так как не требовали времени для их разведения и имели стабильный химический состав.

Способ зондового кормления современными смесями для энтерального питания на основе гидролизованного белка с помощью гастростомы выполнил важную роль в лечении и реабилитации: нутритивный статус пациентов улучшился (прибавки массы тела за 6 месяцев составили 2, 3,5 и 6 кг соответственно) и длительно поддерживался на адекватном уровне, также снизилась частота обострений сопутствующих заболеваний. Принимая во внимание, что кормление детей через гастростому в отдельных случаях вызывает избыточное отложение жира, данный метод диетотерапии требовал постоянного контроля врача за адекватностью его проведения, оценки антропометрических показателей пациента и продолжения до нормализации нутритивного статуса.

На фоне нутритивной поддержки установлена положительная динамика со стороны средних антропометрических показателей: Me ИМТ/возраст (BAZ) вырос от -3,8 до -1,9, рост/возраст (HAZ) – от -2,71 до -1,83, масса/возраст (WAZ) - от -2,6 до -1,4, что свидетельствовало об улучшении нутритивного статуса у большинства пациентов и эффективности проводимой диетотерапии (Рисунок 6.6).

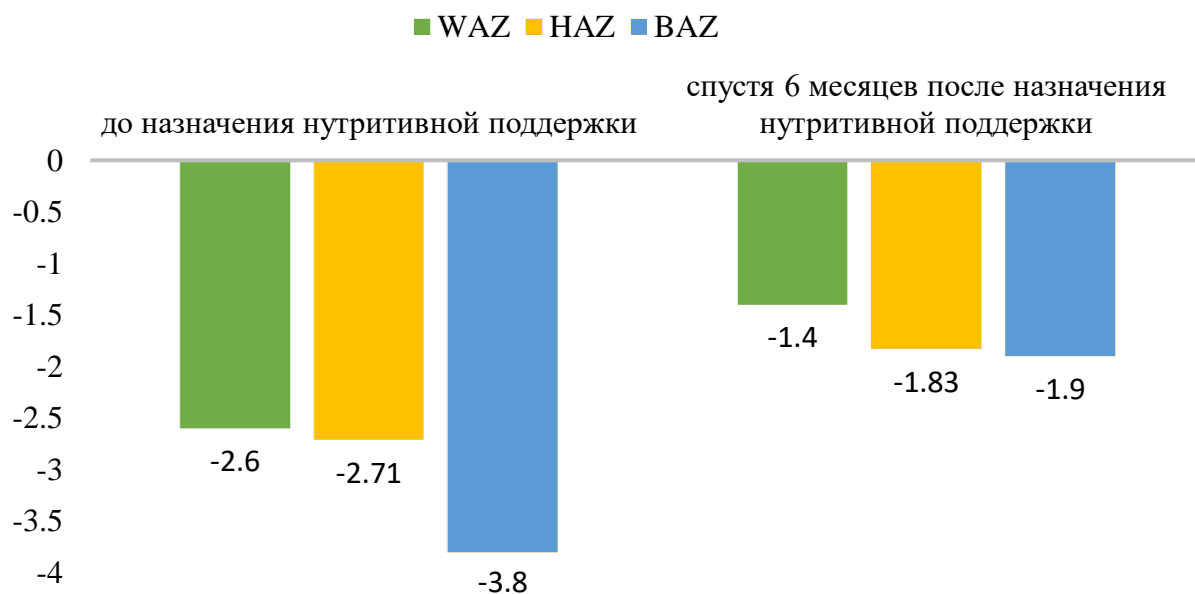


Рисунок 6.6 - Динамика антропометрических показателей (Z-scores) у пациентов с детским церебральным параличом и недостаточностью питания на фоне нутритивной поддержки (n=54)

В результате проведенного исследования получена положительная динамика показателей, характеризующих нутритивный статус детей с ДЦП (Таблица 6.9).

Таблица 6.9 – Динамика показателей (в %) нутритивного статуса пациентов с детским церебральным параличом на фоне нутритивной поддержки в зависимости от состояния питания и тяжести двигательных расстройств (n=102)

Показатель	Группа 1 GMFCS IV-V		Группа 2 GMFCS I-III		Все пациенты		p*
	до НП	спустя 6 мес	до НП	спустя 6 мес	до НП	спустя 6 мес	
Адекватный НС	21%	34%	51%	63%	35,3%	48%	<0,005
Недостаточность питания:							
легкая НП	4%	9%	8%	10%	11%	9,8%	0,88
умеренная НП	9%	21%	8%	17%	16,7%	18,6%	0,001
тяжелая НП	59%	34%	16%	4%	72,3%	19,6%	<0,005
Избыточная масса тела и ожирение	7%	2%	17%	6%	11,7%	4%	<0,005
<i>Примечание - * - различие между всеми пациентами спустя 6 месяцев</i>							

Установлено, что в группе 1 (GMFCS IV-V) увеличился процент пациентов с адекватным нутритивным статусом (с 21 до 34%), снизился процент детей с недостаточностью питания (с 72 до 64%), при этом увеличилась доля детей с легкой

НП (с 4 до 9%), умеренной (с 9 до 21%), за счет снижения процента детей с тяжелой недостаточностью питания (с 59 до 34%).

В группе 2 также отмечено увеличение процента детей с адекватным нутритивным статусом (с 51 до 63%) и снижение - с недостаточностью питания (32 до 31%). Процент пациентов с легкой НП увеличился в 1,25 раза, с умеренной в 2 раза, а с тяжелой НП уменьшился - в 4 раза соответственно и составил 4%.

В целом, процент детей, страдавших ДЦП и имевших адекватный НС, возросло до 48% ($p < 0,005$), а с тяжелой недостаточностью питания - уменьшился до 19,6% ($p < 0,005$). В группе 2 показатели, характеризующие нутритивный статус, статистически значимо выше, чем в группе 1 ($p < 0,005$).

Графически динамика недостаточности питания различной степени группы 1 и группы 2 на фоне проводимой нутритивной поддержки специализированными смесями энтерального питания представлена на рисунках 6.7 и 6.8.

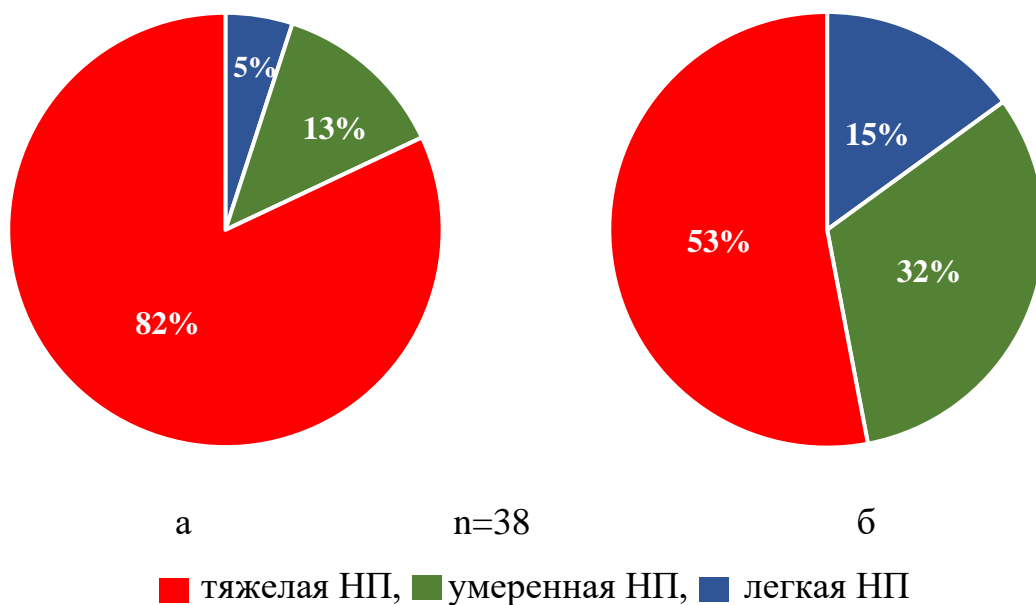


Рисунок 6.7 – Динамика показателей (%) недостаточности питания пациентов группы 1 до (а) и на фоне нутритивной поддержки (б)

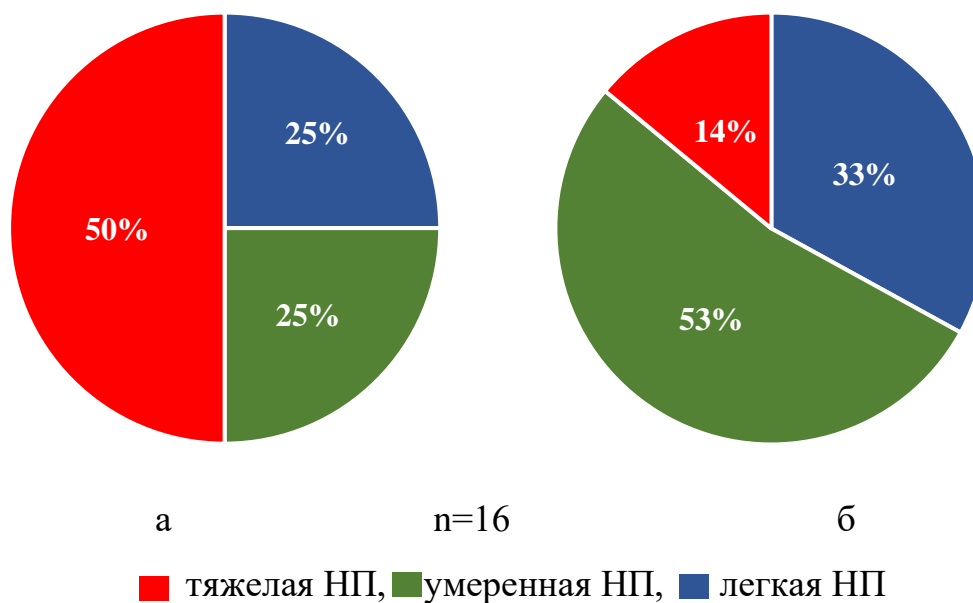


Рисунок 6.8 – Динамика показателей недостаточности питания группы 2 до (а) и на фоне нутритивной поддержки (б)

На фоне проводимой диетотерапии оценены показатели, характеризовавшие ороторную дисфагию с использованием шкалы EDACS. Отмечено уменьшение процента детей в группе 1 с показателями IV-V уровня (с 41 до 30%), не имевших способность к безопасному и эффективному принятию пищи и жидкости (Рисунок 6.9).

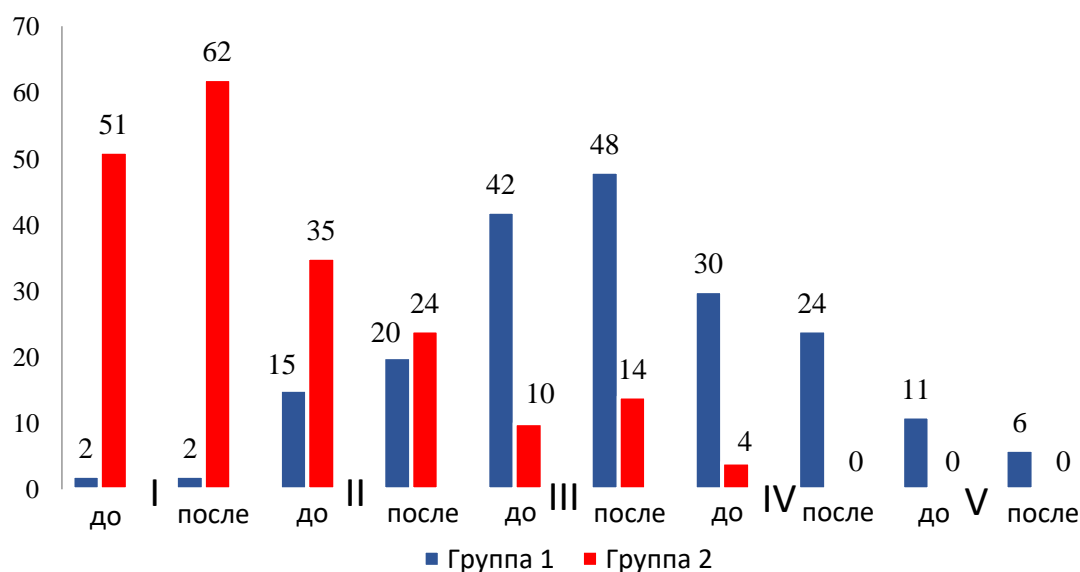


Рисунок 6.9 – Динамика показателей (%), характеризующих ороторную дисфагию с использованием шкалы EDACS у пациентов с детским церебральным параличом до и на фоне нутритивной поддержки (n=102)

Показано, что в группе 1 увеличился процент детей со II и III уровнем (с 15 до 20% и с 42 до 48%, соответственно) и снизился процент с IV и V уровнем (с 30 до 24% и с 11 до 6%, соответственно).

В группе 2 отмечалось увеличение числа пациентов с I и III уровнями (с 51 до 62% и с 10 до 14%, соответственно), уменьшение числа детей со II и IV уровнями (с 35 до 24% и с 4 до 0%, соответственно).

Полученные результаты свидетельствуют о том, что правильный подбор консистенции пищи, использование продуктов-загустителей, назначение смесей энтерального питания методом сипинга/ кормление через гастростому, способствует статистически значимому улучшению ($p < 0,005$) показателей, характеризующих нарушение приема пищи: снижение времени кормления, уменьшению эпизодов рвоты, срыгиваний и поперхивания во время приема пищи, а также рисков респираторных и кишечных заболеваний (Таблица 6.10).

Таблица 6.10 - Динамика показателей, характеризующих нарушения приема пищи у пациентов с детским церебральным параличом на фоне нутритивной поддержки (n=102)

Показатели	Число пациентов (n=102)				p*
	до получения НП		спустя 6 мес, на фоне НП		
	n	%	n	%	
Продолжительность кормления более 30 мин	46	45	8	7,8	<0,005
Симптомы ГЭРБ (поперхивание, рвота, отрыжка, прожилки крови в слизи)	45	44	18	17,6	<0,005
Симптомы респираторных заболеваний (хрипы, кашель во время кормления)	46	45	26	25,5	<0,005
Симптомы аспирации (кашель, булькающий голос, изменение дыхания, изменения цвета кожи)	14	14	3	2,9	<0,005

Продолжение таблицы 6.10

Рвота/срыгивания во время кормления	32	31	5	4,9	<0,005
Попёрхивание жидкой пищей	17	17	6	5,9	<0,005
<i>Примечание - * - различия до и на фоне получения нутритивной поддержки</i>					

Положительная динамика показателей калиперометрии и окружности плеча свидетельствовало об эффективности проводимой диетотерапии (Таблица 6.11).

Таблица 6.11 - Динамика показателей калиперометрии и окружности плеча у детей с детским церебральным параличом на фоне нутритивной поддержки

Показатели	Нутритивная поддержка		p*
	До назначения	Спустя 6 месяцев от начала проведения	
Z-scores КЖСТ	-1,6±0,72(-2,9; 0,2)	-0,4±0,22 (-1,4; 0,9)	<0,005
Z-scores ОСТП	-1,1±0,87 (-1,8; -0,1)	0,3±0,15 (-0,6; 1,2)	<0,005
<i>Примечание - * - различия до и на фоне получения нутритивной поддержки</i>			

Установлено, что показатели кожно-жировой складки над трицепсом (Z-score КЖСТ) значимо увеличились с -1,6±0,72 до -0,4±0,22, также как и параметры окружности средней трети плеча (Z-score ОСТП) с -1,1±0,87 до 0,3±0,15 (p<0,005) и соответствовали средневозрастным индексам.

У 28 детей до и после назначения нутритивной поддержки с помощью биомпедансометрии в процессе исследования был оценен состав тела –

Таблица 6.12.

Таблица 6.12 – Динамика показателей биоимпедансометрии до и на фоне проведения нутритивной поддержки у пациентов с детским церебральным параличом (n=28)

Показатели	Нутритивная поддержка		p
	до проведения	на фоне проведения	
жировая масса, %	14,9±6,9	19,6±3,79	0,05

Продолжение таблицы 6.12

доля активной клеточной массы, %	51,7±6,2	52,3±1,04	0,23
доля скелетно-мышечной массы, %	46,1±11,3	45,9±12,3	0,45

На фоне проводимой диетотерапии у 28 детей отмечено незначительное увеличение % жировой массы.

Установлено, что процент пациентов с изначально сниженным показателем Z-score активной клеточной массы (<-1), которая свидетельствует о дефиците белкового компонента питания, на фоне нутритивной поддержки уменьшился с 75 до 58% за счет увеличения потребления белка и энергии, поступавших со специализированными продуктами. На фоне проводимой нутритивной поддержки отмечено увеличение (в 2,6 раза) процента детей с нормальной тощей массой тела (с 69 до 88%) (Рисунок 6.10).

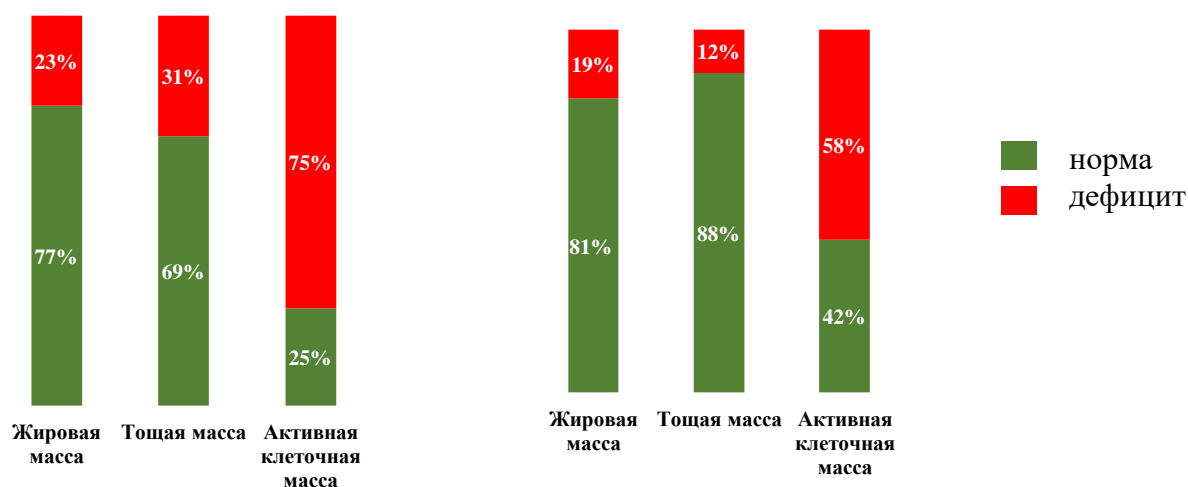


Рисунок 6.10 - Динамика показателей (%), характеризующих состав тела с использованием БИА у пациентов с детским церебральным параличом до (а) и на фоне нутритивной поддержки (б) (n=26)

В процессе настоящего исследования разработан алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом, который направлен на раннее выявление больных со сниженным нутритивным статусом и устранение проблем при приеме пищи, что позволяет организовывать своевременную

адекватную нутритивную поддержку. Алгоритм оказался высокоэффективным, благодаря проведению регулярного врачебного контроля за составом диеты пациентов с ДЦП, осуществление необходимой коррекции лечебного рациона и назначению специализированных продуктов, а также контролю за динамикой антропометрических показателей (Рисунок 6.11, Приложение В).

Таким образом, на фоне комплексной реабилитации с включением разработанных нами подходов к организации лечебного питания через 6 месяцев у большинства (88%) пациентов отмечено улучшение общего состояния, уменьшение выраженности ороторной дисфункции и положительная динамика показателей, характеризующий нутритивный статус.

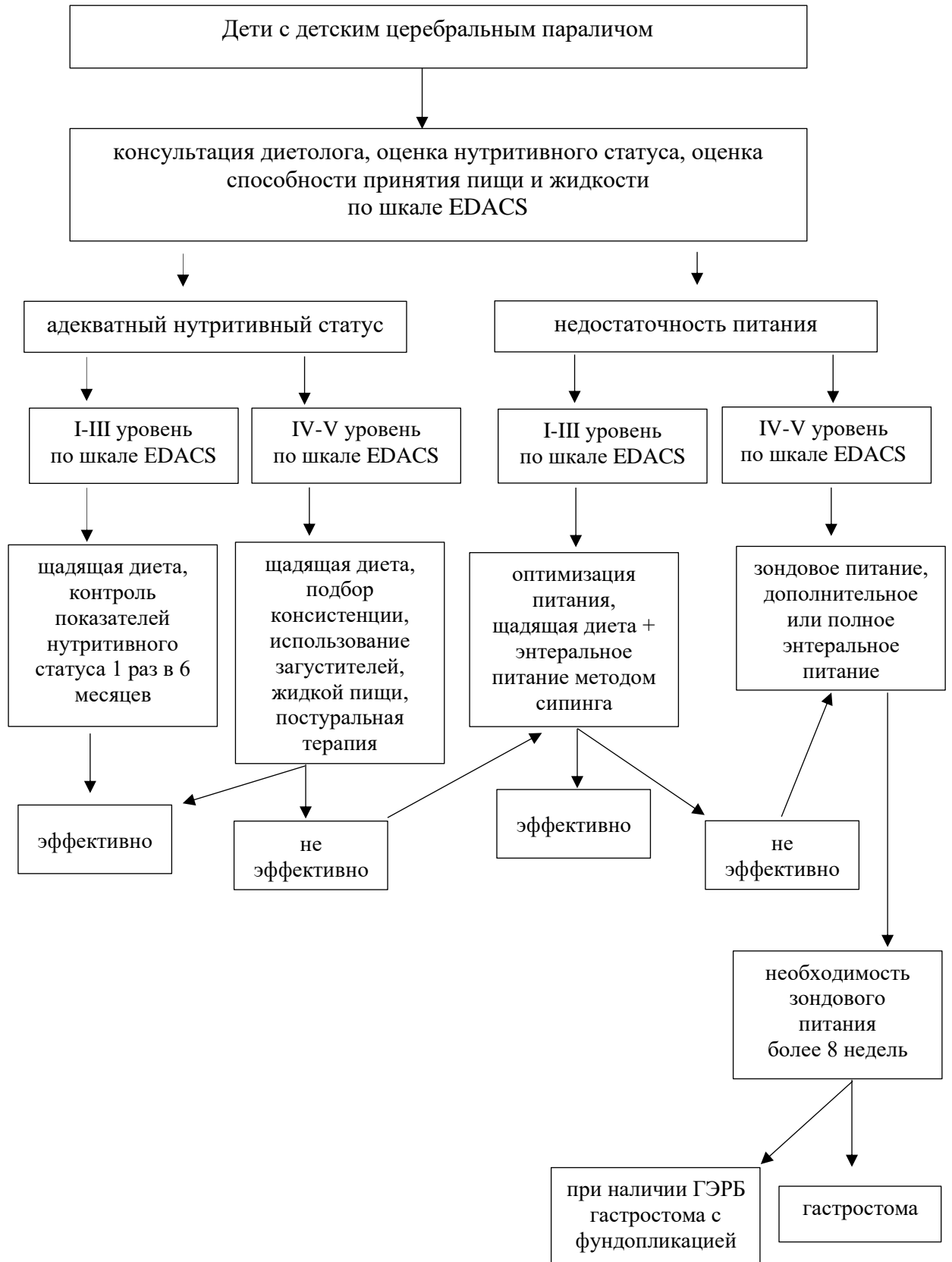


Рисунок 6.11 – Алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от их нутритивного статуса и выраженности оро motorной дисфункции

6.5 Клинические примеры

Клинический пример №2: Пациент А, 7 лет, наблюдался в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастический тетрапарез. GMFCS V. Псевдобульбарный синдром. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Структурная генерализованная эпилепсия с моторными приступами. Хронический бронхит (аспирационного генеза). Микроцефалия. Грубая задержка психоречевого развития. Запоры. Тяжелая белково-энергетическая недостаточность».

Жалобы родителей на постоянное поперхивание у ребенка во время приема пищи, частые эпизоды рвоты во время кормления, низкую массу тела, склонность к запорам.

Режим питания не соблюдался, мать часто кормила ребенка во сне. Аппетит снижен, пациент не способен выразить чувство голода и насыщения. Кратность кормления до 4 раз в день, кормился из ложки у матери на руках, в вынужденном положении. Пища преимущественно пюреобразная, пьет из бутылочки. Рацион дефицитен по белковым продуктам: мясо до 60 г/день, творог – 1-2 раза/неделю, рыба до 70 г - 1 раз/2-3 недели.

Аллергических реакций на пищевые продукты не отмечено.

Примерный рацион: завтрак – каша растворимая на половинном молоке (объем порции 100 мл). Обед – суп-пюре на мясном бульоне, мясо 30 г (курица, говядина). Полдник – фруктовое пюре (50 г). Ужин – каша растворимая на воде (объем порции 100 мл) + мясное пюре (30 г). Перед сном – кисломолочный напиток -150 мл.

При оценке фактического питания у ребенка выявлен дефицит потребления белка (36%) и энергии (62%).

Данные осмотра: общее состояние тяжелое по основному заболеванию, при осмотре сонливый, положение вынужденное. Кожный покров бледно-розовый, чистый, сухой. Подкожная клетчатка выражена слабо. Слизистые оболочки

чистые, розовые. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, обилие проводных хрипов по всей поверхности грудной клетки. ЧДД 19/минуту, SpO₂ 97%. Область сердца визуально не изменена. Аускультативно тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 110/минуту. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Запоры, стул только после стимуляции.

Масса тела 19 кг, рост 121 см. Антропометрические данные с использованием программы ВОЗ «WHO AnthroPlus»: Z-score индекс массы тела/возраст –

(-5,09), Z-score масса тела/возраст (-2,88), Z-score рост/возраст – (-2,4), что соответствовало тяжелой недостаточности питания.

По данным калиперометрии (Таблица 6.13) кожно-жировая складка над трицепсом равна 5 мм (Z-score = -1,79), кожно-жировая складка под лопаткой – 7 мм (Z-score = -1,17), т.е. получено нормальное (26%) процентное содержание жировой массы.

При оценке состава тела методом биоимпедансного анализа (Рисунок 6.12) выявлен низкий уровень жировой массы тела (Z-score = -3,3), тощей массы тела (Z-score = -2,6) и активной клеточной массы (Z-score = -3), что и указывает на недостаточное усвоение и/или поступление белка с пищей. Жировая масса = 20%.

Тяжелое состояние ребенка, поперхивание и рвота при кормлении, выраженная недостаточность питания, риск постоянной аспирации послужили основанием к установке гастростомы для проведения энтерального кормления. Мать пациента была проконсультирована психологом и диетологом. Манипуляция по установке стомы прошла штатно. Кормление через гастростому: изокалорийный продукт на основе гидролизата молочного белка в объеме до 900 мл/сутки, из расчета 150 мл 6 раз/день через каждые 3 часа с ночным перерывом, а также натуральные и гомогенизированные продукты промышленного выпуска (каши, овощи, мясные пюре, творог).

Таблица 6.13 – Показатели калиперометрии Пациента А, 7 лет

Показатели калиперометрии	Результат	Z-score
КЖСТ	5 мм	-1,79
КЖСЛ	7 мм	-1,17
Процент жировой массы	26% (нормальный)	

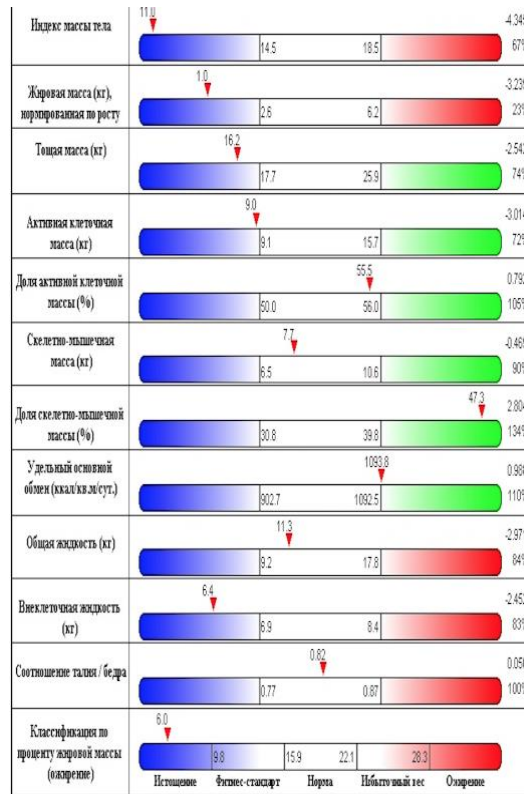


Рисунок 6.12 – Показатели биоимпедансометрии Пациента А, 7 лет

Спустя 6 месяцев, ребенок был проконсультирован диетологом. Со слов матери, очевидное улучшение качества жизни семьи за счет сокращения времени кормления ребенка, отсутствия рвот.

За указанный период отмечена прибавка в массе тела (+3,5 кг), в росте (+4 см). Увеличение практически в 2 раза всех антропометрических показателей: WAZ (масса тела/к возраст) составил с -2,88 до -1,67; HAZ (рост/к возрасту) с -2,4 до -1,2 и BAZ (индекс массы тела/к возрасту) с -5,09 до -2,4. Все показатели приблизились или вошли в средневозрастные коридоры. По данным БИА также получена положительная динамика (Рисунок 6.13 и 6.14).



Рисунок 6.13 – Фотография Пациента А, 7 лет после постановки гастростомы

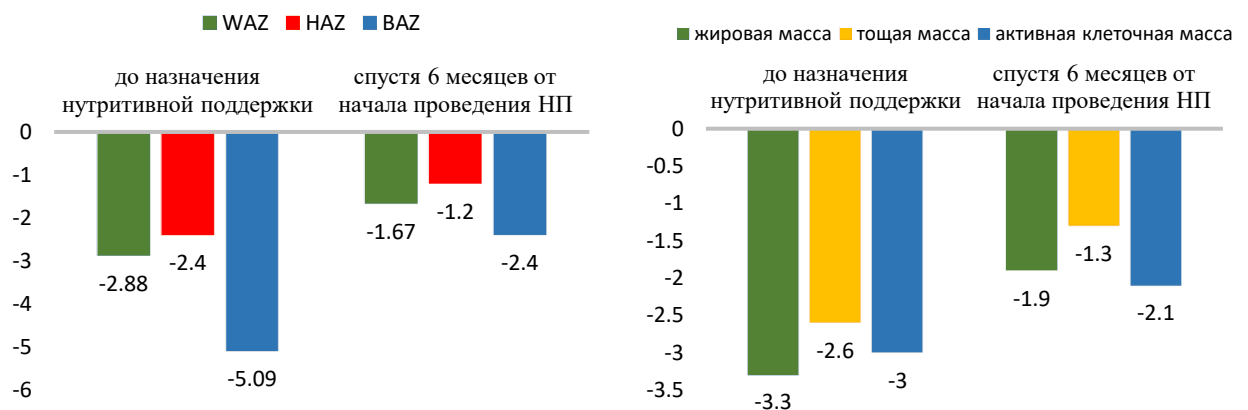


Рисунок 6.14 - Динамика показателей антропометрии и биоимпедансометрии Пациента А. 7 лет, получающего нутритивную поддержку

Таким образом, получена позитивная динамика на фоне организации адекватного питания с использованием специализированной смеси вводимой через гастростому, как со стороны антропометрических данных, так и течения заболевания и повышения качества жизни ребенка и семьи в целом.

Клинический пример №3: Пациент К, 4 года, наблюдался в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастическая диплегия. GMFCS III. Задержка психоречевого развития. Контрактуры суставов верхних и нижних конечностей Запоры. Тяжелая белково-энергетическая недостаточность».

Жалобы родителей на плохую прибавку ребенка в весе, трудности при жевании и глотании, сниженный аппетит, склонность к запорам.

Режим питания не соблюдался, любит макаронные и кондитерские изделия, воды пьет мало. Рацион обеднен белковыми продуктами: мясо 40-50 г в день, творог – 2 раза в неделю, рыба 1 раз в 2 недели, жидкие молочные продукты. Аллергических реакций на пищевые продукты не отмечалось. Периодически возникали эпизоды поперхивание при приеме пищи.

Примерный рацион: завтрак – каша молочная с добавлением сливочного масла или омлет (объем порции около 100 г). Обед – суп на мясном бульоне, мясо 50 г (курица, говядина), компот 100 мл. Полдник – фрукты или сладости (печенье, шоколад). Ужин – макароны/овощи в запеченном виде – 200 г, чай с сахаром. Перед сном – кисломолочный напиток -150 мл.

Оценка фактического питания показала дефицит потребления белка (21%) и энергии (42%).

Была проведена оценка безопасности и эффективности принятия пищи по шкале EDACS, у пациента выявлен III уровень, что указывает на некоторые ограничения безопасности и эффективности принятия пищи и жидкости.

Данные осмотра: общее состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Кожный покров бледно-розовый, чистый, с участками сухости. Подкожная клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Слизистые оболочки чистые, розовые. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 20/минуту, SpO₂ 98%. Область сердца визуально не изменена. Аускультативно тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 107/минуту. Живот не

вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не пальпируется.
Стул - склонность к запорам.

Вес 14 кг, рост 100 см. Z-score вес/возрасту – (-3,09), Z-score рост/возраст – (-2,58), Z-score ИМТ/возраст – (-2,01), что соответствовало тяжелой недостаточности питания.

По данным калиперометрии кожно-жировая складка над трицепсом равна 2,6 мм (Z-score = -3,86), кожно-жировая складка под лопаткой – 4 мм (Z-score = -1,33), установлено нормальное процентное содержание жировой массы у пациента – 24%, таким образом ребенок с тяжелой недостаточностью питания имел адекватный процент жировой массы.

Мать ребенка была проконсультирована диетологом, рекомендована щадящая диета с индивидуальным подбором степени измельчения и текучести блюд, с включением специализированного продукта-загустителя.

На фоне лечения и диетотерапии (через 6 месяцев) отмечено облегчение процессов глотания, положительная динамика массо-ростовых показателей WAZ (масса тела/возраст) увеличился в 1,5 раза и составил -2,1; HAZ (рост/возраст) - в 1,5 раза, (-1,6) и BAZ (индекс массы тела/возраст) - в 2 раза (-0,9), что свидетельствовало об эффективности проводимой диетотерапии (Рисунок 6.15).

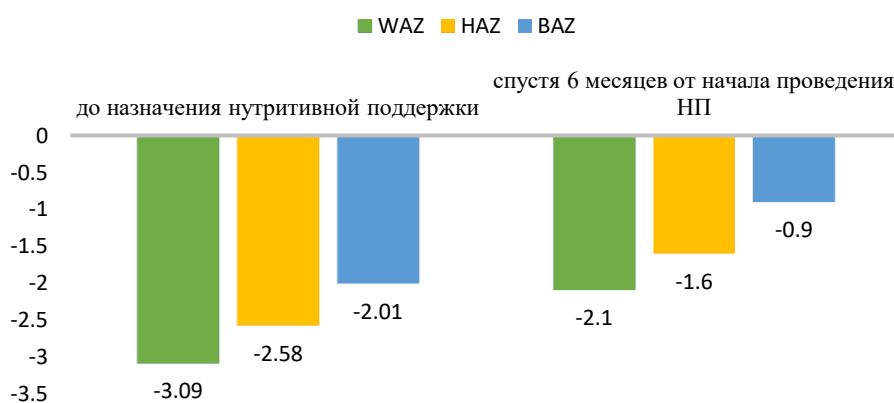


Рисунок 6.15 - Динамика показателей антропометрии пациента К. 4 года на фоне нутритивной поддержки

Клинический пример №4: Пациент Н, 12 лет, наблюдался в отделении психоневрологии и психосоматической патологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с диагнозом «Детский церебральный паралич, спастическая гемиплегия. GMFCS II. Задержка психоречевого развития. Варусная деформация. Запоры»

Жалобы родителей на избирательный аппетит ребенка, склонность к запорам.

Режим питания соблюдался, предпочтение отдавалось макаронным, хлебобулочным, кондитерским изделиям, жидкости потребляет мало. Рацион дефицитен по белковым продуктам: мясо до 100 г/день, творог – 200 г/неделю, рыбу не употребляет, жидкие молочные продукты. Аллергических реакций на пищевые продукты не отмечено.

Примерный рацион: завтрак – омлет или макароны (объем порции 100-150 г), сладкий чай. Обед – суп на мясном бульоне, мясо 50 г (курица, говядина), компот 100 мл. Полдник – сладости (печенье, шоколад, булочка). Ужин – картофель (пюре или запеченный в духовке)– 150 г + 50 г курица, компот/сладкий чай. Перед сном – кисломолочный напиток -150 мл.

Оценка фактического питания показала дефицит потребления белка (12%) и энергии (22%).

Была проведена оценка безопасности и эффективности принятия пищи по шкале EDACS: выявлен II уровень (рвоты и поперхивания при приеме пищи не отмечено).

Данные осмотра: Общее состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Кожный покров бледно-розовый, чистый, умеренной влажности. Подкожная клетчатка развита удовлетворительно, распределена равномерно. Слизистые оболочки чистые, розовые. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 17/минуту, SpO₂ 98-100%. Область сердца визуально не изменена. Аускультативно тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 86/минуту. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Стул склонен к запорам.

Вес 28 кг, рост 136 см. Z-score вес/возрасту – (-0,09), Z-score рост/возраст – (-0,58), Z-score ИМТ/возраст – (-1,01), что соответствовало средневозрастным показателям.

По данным калиперометрии кожно-жировая складка над трицепсом равна 3 мм (Z-score = -1,86), кожно-жировая складка под лопаткой – 6 мм (Z-score = -1,43), т.е. получено нормальное (28%) процентное содержание жировой массы у пациента.

Мать ребенка была проконсультирована диетологом. Рекомендована щадящая диета с увеличением количества натуральных высокобелковых продуктов (блюда из мяса, рыбы, яиц), творог и сыр, а также овощей, содержащих клетчатку.

В течение 6 месяцев мать строго соблюдала рекомендации по организации и проведению лечебного питания в домашних условиях. При катamnестическом наблюдении отмечено улучшение общего состояния и самочувствия ребенка, нормализация функционального состояния кишечника.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Прогностически важным фактором успешного лечения больных с детским церебральным параличом является эффективная диетологическая коррекция недостаточности питания, так как у пациентов с данной патологией она часто остается незамеченной до развития выраженных нарушений нутритивного статуса. Вместе с тем, ранняя диагностика и устранение недостаточности питания могут положительно повлиять на течение и прогноз заболевания нервной системы, улучшить качество жизни ребенка и семьи [11, 21].

В связи с актуальностью данной проблемы впервые была проведена комплексная оценка нутритивного статуса детей со спастическими формами детского церебрального паралича в соответствии с рекомендациями ESPGHAN (2017), включавшая анализ стандартных антропометрических индексов (с использованием программы WHO AntroPlus), альтернативных параметров (измерение высоты колена с помощью гибкого антропометра Cescorf (NutriActiva, США)), состава тела (калиперометрия, биомпедансометрия), а также оценку фактического питания с последующей диетологической коррекцией лечебных рационов [34, 36, 48, 140].

Для оценки нутритивного статуса пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича обследовано 102 ребенка в возрасте от 2 лет до 16 лет 9 месяцев (Me возраста 5,8 лет): дети были разделены на две группы: 53 (51,9%) ребенка составили группу 1 с тяжелыми двигательными нарушениями (GMFCS IV–V уровни), 49 (48,1%) детей - группу 2 с легкими и умеренными двигательными нарушениями (GMFCS I–III уровни). Анализ гендерного соотношения показал, что среди больных преобладали мальчики - 58 (56,9%), девочек было 44 (43,1%). Из общего числа пациентов, половина (49,1%) детей находилась в возрасте от 2 до 5 лет, среди которых преобладали больные группы 1, 35 (34,3%) - в возрасте от 5 до 10 лет и 17 (16,7%) - в возрасте от 10 до 18 лет.

Важно отметить, что большинство детей (n=82/80,4%) проходили стационарное лечение впервые, 20 (19,6%) – повторно.

Данные перинатального анамнеза указывали на то, что с использованием вспомогательных репродуктивных технологий (экстракорпоральное оплодотворение) были зачаты 6 (5,9%) детей, у 47 (46,1%) матерей беременность протекала с преэклампсией различной степени тяжести, угроза прерывания беременности отмечена в 18,6% случаях, в связи с указанной патологией 25 женщин были госпитализированы. Более половины (53,9%) детей родились путем кесарева сечения, в группе 1 процент детей, рожденных оперативным путем, был значимо выше и составил 68%.

Большинство (66/64,7%) детей родились недоношенными, из них 31 (30,4%) ребенок имел низкую массу тела (1500-2500 г), 24 - очень низкую (1000-1500 г), 7 - экстремально низкую массу тела (<1000 г). Низкие оценки по шкале APGAR от 1 до 6 баллов отмечены у большинства (n=79/77,5%) детей, при этом в группе 1 они диагностировались чаще, чем в группе 2 (85 vs 69% соответственно). Реанимационные мероприятия, искусственная вентиляция легких после рождения потребовались 34 (33,3%) больным из группы 1.

Установлено, что пациенты группы 1 с тяжелыми двигательными расстройствами статистически значимо чаще ($p < 0,001$) имели сопутствующую патологию - симптоматическую эпилепсию (30/57%), аспирационную пневмонию (26/49%), хронические запоры (36/68%), нейро-ортопедическую патологию (20/38%), оромогорную дисфагию (22/41%), что связано с тяжестью поражения головного мозга и совпадает с результатами исследования R.A. Garcia и соавт. (2020 г), включавшего 44 пациента с ДЦП [140].

Анализ анкетирования родителей пациентов с ДЦП на предмет наличия нарушений при приеме пищи, выявил взаимосвязь оромогорной дисфагии с показателями нутритивного статуса, а также с тяжестью двигательных нарушений. Установлено, что все дети с уровнем IV-V по системе классификации GMFCS нуждались в посторонней помощи при кормлении, у большинства (39/74%) пациентов продолжительность кормления составляла более 30 минут, в питании превалировала протертая пища. Более половины детей (64%) данной группы, как осложнения основного заболевания, имели респираторные (40/75%) и желудочно-

кишечные нарушения (38/72%). Симптомы аспирации присутствовали у 26% детей группы 1 и не были отмечены ни у одного ребёнка из группы 2 ($p<0,001$). Результаты нашей работы совпадают с данными, полученными зарубежными исследователями, где самыми распространенными проблемами питания у детей с ДЦП были поперхивания едой (56%), продолжительность кормления более 3 часов в сутки (28%), трудности с жеванием (26%) [30, 41, 82].

При оценке способности принятия пищи и жидкости по классификации EDACS у детей группы 1 в 10 раз чаще наблюдались расстройства, которые соответствовали уровням IV–V, характеризовавшимся значительными нарушениями безопасности во время кормления (симптомы ГЭРБ - 38/72%, аспирации - 14/26%) и эффективности питания (продолжительность кормления более 30 минут – 39/74%, посторонняя помощь при кормлении – 100%), чем в группе 2 (58% и 4%, соответственно, $p<0,001$). В группе 1 V уровень, который указывает на невозможность обеспечения безопасного и эффективного приема пищи, имели 6 (11%) детей.

При поступлении в клинику всем пациентам с ДЦП проводили оценку стандартных антропометрических показателей (масса и длина (рост) тела, окружность средней трети плеча) [32, 46, 52]. При невозможности стоять, измерение роста проводилось сегментарными методами в положении лежа сантиметровой лентой и путем измерения высоты колена с помощью антропометра с дальнейшим расчетом роста, что в Российской Федерации выполнено впервые. Отсутствие статистически значимой разницы в результатах данных измерений позволяет рекомендовать использование метода сегментарных измерений в положении лежа в повседневной практике с целью мониторинга роста детей с ДЦП.

В общей группе (102 пациента с ДЦП) установлено, что медианы антропометрических индексов Z-scores длина тела/возраст, рассчитанная по высоте колена и ИМТ/возраст, имели отрицательные значения и составляли -1,44 (min -2,2; max -0,1), и -1,44 (min -3,15; max -0,33), соответственно. Однако, указанные индексы статистически значимо различались между сравниваемыми группами: дети группы 1 имели Z-scores значимо ниже, чем пациенты из группы 2 ($p=0,003$),

полученные результаты согласуются с данными M. Dahlseng и соавт. (2012) и J.L. Walker и соавт. (2015) [53, 64].

Получена корреляция между уровнем тяжести двигательных нарушений GMFCS и Z-scores антропометрических показателей. Это подтверждает установленный нами факт, что чем более выражен уровень двигательных расстройств, тем ниже антропометрические показатели детей с ДЦП. Корреляция оказалась обратной умеренной ($r=-0,51$ и $r=-0,45$) статистически значимой ($p<0,001$) с индексом WAZ и HAZ и обратной сильной ($r=-0,71$) статистически значимой ($p<0,001$) – с индексом BAZ.

Недостаточность питания являлась ведущим фактором нарушения нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом и была установлена в группе 1 в 72% случаев, в группе 2 – в 32% ($p<0,001$). При этом доля детей с адекватным нутритивным статусом в группе 1 составляла 21%, в группе 2 – 51% ($p<0,001$). Важно отметить, что у больных группы 1 нарушения нутритивного статуса имели преимущественно тяжелую степень (31/59%), в отличие от пациентов группы 2 (8/16%, $p<0,001$) [38].

Впервые у больных с детским церебральным параличом проведена оценка взаимосвязи между характером нутритивного риска, выявляемого по опроснику STRONGkids и пищевым статусом. Установлено, что у подавляющего числа пациентов (34/94%) с нормальным пищевым статусом выявлялись средние (78%) и высокие (16%) риски недостаточности питания. У 54 (52,9%) пациентов, уже имевших недостаточность питания различной степени выраженности установлены средние (4%) и высокие (96%) риски утяжеления НП. Полученные данные указывают на необходимость длительного проведения нутритивной поддержки с использованием специализированных продуктов энтерального питания не только в стационаре, но и в амбулаторных условиях в течение 6 месяцев и более под регулярным контролем оценки общего состояния больных и антропометрических показателей.

При оценке состава тела с использованием модифицированных уравнений Slaughter и Gurka по данным измерения кожно-жировых складок установлено, что

у пациентов с адекватным нутритивным статусом преимущественно определялся нормальный (72%) и избыточный (25%) процент жировой массы. Даже при выявленной недостаточности питания у 17% детей отмечалась избыточная масса тела, у остальных 83% - нормальная. При этом, значимых различий между процентом жировой массы тела у пациентов в зависимости от тяжести двигательных расстройств (в обеих группах) получено не было. Результаты нашего исследования согласуются с данными M.N. Kuperminc и соавт. (2010), в работе которых также были получены нормальные показатели процентного содержания жира у детей с ДЦП и нутритивной недостаточностью [60-63].

Известно, что недостаточность питания приводит к уменьшению мышечной и жировой ткани [17, 55]. При оценке состава тела методом биоимпедансометрии установлено, что у пациентов с ДЦП, проявляющимся выраженными нарушениями двигательной активности (группа 1) в большем проценте случаев (62%) отмечался дефицит всех изучаемых показателей: жировой массы тела (15%), тощей массы тела (62%), активно-клеточной массы (54%) и доли активной клеточной массы (62%), что может свидетельствовать в первую очередь о низкой двигательной активности детей, приводящей к атрофии и гипотрофии мышц, во вторую - о дефицитном питании, преимущественно недостаточном потреблении белка с пищей [46]. В исследовании A.K. Finbraten и соавт. (2015) также был установлен более высокий уровень жировой массы тела у детей с тяжелыми двигательными нарушениями [65].

Показатели состава тела пациентов со спастическими формами ДЦП важны не только с диагностической целью, но и для дальнейшего мониторинга за их нутритивным статусом и составления индивидуальной программы диетологического сопровождения. Нами получена умеренная положительная значимая корреляция ($r=0,565$, $p=0,002$) при сравнительном параллельном использовании методов биоимпедансометрии и калиперометрии, что позволило считать их взаимозаменяемыми.

Таким образом установлено, что оценка антропометрических показателей у пациентов с ДЦП представляет определенные сложности, а использование

показателя ИМТ/возраст в качестве единственного маркера оценки нутритивного статуса для объективной диагностики нарушений питания у детей с ДЦП и выявления нуждающихся в диетологическом вмешательстве недостаточно. Для адекватного анализа нутритивного статуса и составления индивидуальной программы лечебного питания необходимо дополнительное проведение оценки состава тела с использованием калиперометрии и/или биоимпедансного анализа, и внедрить данные методы в план обследования детей с детским церебральным параличом [32].

Изучена возможность использования маркеров костного метаболизма и денситометрии у пациентов с ДЦП. Полученные высокие значения (до 1,9 нг/мл) показателя β -CrossLaps у 72% детей, позволили рассматривать их как предиктор развития остеопении и остеопороза. У детей с тяжелыми неврологическими нарушениями, которые не имеют возможности самостоятельно передвигаться, высокие уровни маркеров резорбции (β -CrossLaps) могут указывать на костные разрушения и потери [17].

Впервые у пациентов с ДЦП получена статистически значимая прямая корреляция ($r=0,596$, $p<0,05$) между показателем β -CrossLaps и уровнем двигательных расстройств, что указывает на взаимосвязь тяжести двигательного нарушения и концентрации данного показателя.

При проведении денситометрии показатель Z-score (МПКТ/средневозрастная норма) <-2 SD, выявленный у части детей также указывает на нарушение костного метаболизма.

Необходимо отметить, что при оценке обеспеченности витамином D, проведенный у 32 пациентов, у половины ($n=16$) детей отмечен его недостаток (от 20 до 29 нг/мл) – 11 (34%) или дефицит (менее 19 нг/мл) – 5 (16%). Значения других маркеров костного метаболизма (кальций, фосфор, щелочная фосфатаза, паратгормон) у преобладающей части (91%) пациентов находились в пределах референтных значений, что может быть связано с систематически проводимыми реабилитационными мероприятиями и саплементацией витамином D.

Низкая физическая активность, высокие уровни двигательных нарушений, прием противосудорожных препаратов у детей с детским церебральным параличом являются факторами риска нарушения костного метаболизма, что может способствовать развитию остеопении и остеопороза и подтверждается переломами в анамнезе у 38% наблюдавшихся нами пациентов.

Проведенный анализ фактического питания установил, что при поступлении в клинику рационы больных были однообразными и дефицитными, как по качественному составу, так и по количеству съеденной пищи. При сравнении полученных данных с нормами потребления ВОЗ отмечено, что использованные в питании пациентов с ДЦП макаронные изделия, крупы, выпечка были в 1,5 раза выше рекомендованных норм, овощей, фруктов и молочных продуктов снижено соответственно в 3 и 1,8 раза, мясо было в дефиците (снижено в 1,3 раза) [11, 30].

Оценка фактического потребления белка и энергии пациентами с детским церебральным параличом с учетом тяжести двигательных нарушений, пола и нутритивного статуса в сравнении с отечественными нормами физиологических потребностей [18-19] в энергии и пищевых веществах показала, что независимо от формы заболевания имелся значительный дефицит их поступления с пищей. При этом у детей с тяжелыми формами ДЦП он был более выражен ($p < 0,005$), чем у пациентов с двигательными нарушениями, соответствовавшими I-III уровням по системе классификации GMFCS (при адекватном НС дефицит белка составил 39%, энергетической ценности - 26%, с недостаточностью питания 63 vs 28% соответственно).

Проведена оптимизация рационов пациентов с детским церебральным параличом с учетом их возраста, общего состояния, показателей физического развития, степени тяжести недостаточности питания, наличия орomotorной дисфагии, результатов оценки фактического питания.

Детям с адекватным нутритивным статусом ($n=36$) или избыточной массой тела ($n=12$) назначали используемую в клиниках ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России модифицированную щадящую диету в соответствии с возрастом детей. Включение в состав лечебной диеты натуральных высокобелковых и

кисломолочных продуктов позволило повысить биологическую и энергетическую ценность рациона, улучшить общее состояние большинства больных (89%), оптимизировать их нутритивный статус и функциональное состояние кишечника.

Пациентам с адекватным нутритивным статусом, но с нарушением безопасности принятия пищи и жидкости, указанную диету персонифицировали за счет подбора адекватной степени измельчения и текучести блюд, а также включения специализированного продукта – загустителя.

Впервые в питании 28 детей с ДЦП, сопровождавшимся нутритивной недостаточностью и дисфагией, был использован отечественный специализированный продукт «Нутриэн Дисфагия» - растворимый загуститель еды и напитков для перорального применения, способный загущать любые виды жидкости, не изменяя вкус блюда. У всех детей через 7-14 дней после начала его приема отмечено облегчение процесса глотания, улучшение перистальтики желудочно-кишечного тракта, прибавка массы тела составила 400-800 г.

Для оптимизации рационов питания пациентов с ДЦП и выявленной нутритивной недостаточностью, были использованы 3 вида специализированных изо- или гиперкалорийных смесей для энтерального питания: 2 продукта на основе цельного молочного протеина (белок 4,3 и 6 г/100 мл, энергетическая ценность 100-150 ккал) и один – на основе гидролизованного молочного протеина (белок 2,9 г/100 мл, энергетическая ценность 100 ккал). Жировой состав смесей на 47-56% представлен легкоусвояемыми среднецепочечными триглицеридами, для усвоения которых не требуются присутствия липазы. Все продукты были безлактозными, обогащенными витаминно-минеральным комплексом и другими эссенциальными компонентами пищи [11, 30, 46].

Нутритивная поддержка специализированные продуктами энтерального питания была назначена 54 (52,9%) детям с ДЦП и недостаточностью питания, из них - 38 (72%) пациентам группы 1 и 16 (33%) - группы 2. Детям группы 1 с тяжелой НП (n=31) преимущественно были назначены энтеральные смеси на основе гидролизованного белка, остальным пациентам данной группы - смеси на основе

цельного молочного белка. Больным группы 2 с одинаковой частотой назначали вышеуказанные варианты смесей.

В работе были использованы два метода введения специализированных продуктов (сипинг или зондовый через гастростому). Большинство (51/95%) детей их получали методом сипинга в течение 5-6 месяцев, остальные (3/5%) - через гастростому. Пациентам с умеренной недостаточностью питания (15/28%) в зависимости от возраста и аппетита продукт давали методом сипинга в объеме 200 мл в 1-2 приема на полдник или перед сном; 39 (72%) больным с тяжелой недостаточностью питания – по 200 мл в 2-3 приема [46].

Жидкие питательные смеси, использованные методом сипинга, пользовались предпочтением, так как не требовали времени для их разведения и имели стабильный химический состав.

Энтеральное питание через гастростому проводилось 3 пациентам с применением смеси на основе гидролизата молочного белка из расчета 150 мл 6 раз в день через каждые 3 часа с ночным перерывом, что ежедневно увеличивало в рационе квоту белка на 18 г и повышало энергетическую ценность на 900 ккал, кроме того через гастростому вводили натуральные гомогенизированные продукты промышленного выпуска или приготовленные на пищеблоке Центра (каши, овощи, мясные пюре, творог), а также кисломолочные напитки. Продолжительность кормления через гастростому составляла 6 месяцев и более.

За указанный период времени нутритивный статус пациентов улучшился и длительно поддерживался на адекватном уровне, прибавки массы тела составили соответственно 2, 3,5 и 6 кг, также отмечено снижение (в 2 раза) частоты обострений сопутствующих заболеваний (респираторных с 46 до 26% и гастроэзофагеальной рефлюксной болезни с 45 до 18%), нормализация моторики толстой кишки, что согласуется с данными Sullivan P.B. и соавт., полученных у детей с ДЦП (2005) [110].

Кормление детей через гастростому не только способствовало улучшению набора массы тела, но у одного ребенка привело к избыточному отложению жира, поэтому данный метод диетотерапии требует постоянного врачебного контроля за

адекватностью проведения, антропометрическими показателями и должен прекращаться при нормализации нутритивного статуса пациента.

На фоне диетологического сопровождения всех 102 пациентов отмечено повышение процента детей с адекватным нутритивным статусом с 35,3 до 48%, снижение доли больных с недостаточностью питания с 53 до 48%. Установлено улучшение параметров, характеризующих безопасное принятие пищи и жидкости, в виде снижения процента детей с IV и V уровнями по шкале EDACS с 23 до 18%, увеличение пациентов с I-III уровнями с 77 до 82%, что свидетельствовало об эффективности проводимой диетотерапии.

Важным показателем улучшения нутритивного статуса являлась положительная динамика данных калиперометрии. Получено значимое увеличение кожно-жировой складки над трицепсом и окружности средней трети плеча ($p < 0,005$). По данным биоимпедансометрии отмечено увеличение (в 2,6 раза) числа детей с нормальной тощей массой тела (с 69 до 88%), а также уменьшение доли пациентов (с 75 до 58%) с изначально сниженным показателем Z-score активной клеточной массы, что свидетельствовало о повышении биологической ценности рациона. Указанную положительную динамику возможно связать с увеличением потребления белка и энергии, за счет энтеральной нутритивной поддержки [46].

В процессе исследования разработан алгоритм диетологического сопровождения детей с детским церебральным параличом, который направлен на раннее выявление пациентов со сниженным нутритивным статусом и проблемами, связанными с безопасностью приема пищи, что позволило проводить своевременную адекватную коррекцию лечебных рационов, включая энтеральную нутритивную поддержку методом сипинга или через гастростому.

Таким образом, включение в реабилитационные мероприятия разработанных нами подходов к организации лечебного питания показало, что через 6 месяцев у подавляющего большинства (90/88%) пациентов отмечено улучшение общего состояния, уменьшение частоты обострений сопутствующих заболеваний (респираторных и гастроэзофагеальной рефлюксной болезни), положительная динамика показателей по шкале EDACS (уменьшение процента детей с

показателями IV-V уровня с 45 до 30%) и снижение доли пациентов с тяжелой недостаточностью питания. Эффективность диетотерапии была обеспечена регулярным врачебным контролем за динамикой антропометрических показателей, составом лечебной диеты, своевременным проведением ее необходимой коррекции за счет нутритивной поддержки.

ВЫВОДЫ

1. У большинства детей со спастическими формами детского церебрального паралича выявлены нарушение нутритивного статуса: недостаточность питания - 53% (легкая 6,2%, умеренная 8,8%, тяжелая 38%), избыточная масса тела/ожирение - в 11,7% случаев, задержка роста у 25% пациентов.

2. У пациентов с тяжелыми двигательными нарушениями (GMFCS IV-V) недостаточность питания встречалась в 2,2 раза чаще ($p < 0,001$), чем у детей с легкими и умеренными двигательными нарушениями (GMFCS I-III) - 72% и 32%, соответственно.

3. При сравнительном анализе процента жировой массы тела, рассчитанного по формуле Gurka (калиперометрия) и полученного методом биоимпендансного анализа, установлено, что у 29% детей с адекватным нутритивным статусом и у 50% пациентов с недостаточностью питания, процент жировой массы был преимущественно нормальным и избыточным. Показатель ИМТ/возраст не отражает степень нарушения нутритивного статуса и не может служить единственным критерием недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом.

4. Нарушения способности принятия пищи и жидкости, соответствующие IV-V уровням по классификации EDACS и характеризующиеся значительными ограничениями безопасности и эффективности питания, были выявлены у 1/4 обследованных больных и встречались статистически значимо чаще ($p < 0,001$) у пациентов с тяжелыми двигательными нарушениями по сравнению с детьми с легкими и умеренными нарушениями: поперхивания жидкой и густой пищей (32% vs 0%), рвоты/срыгивания (58% vs 4%), кашель и хрипы (75% vs 12%), нарушение дыхания при кормлении (26% vs 0%).

5. Дети с тяжелыми двигательными нарушениями статистически значимо чаще ($p < 0,001$) по сравнению с пациентами с легкими и умеренными двигательными нарушениями имели сопутствующие заболевания: структурную эпилепсию (57% vs 8%), аспирационные пневмонии (49% vs 8%), хронические

запоры (68% vs 35%), а также получали комбинированную противосудорожную терапию (15% vs 0%).

6. Дефицит/недостаточность витамина D наблюдались у 50% больных с детским церебральным параличом. Высокие значения маркера костной резорбции β -CrossLaps имели большинство (66%) пациентов, чаще - дети с тяжёлыми двигательными нарушениями (72% и 57%, соответственно), что обусловлено их низкой двигательной активностью и свидетельствует об активации процессов остеорезорбции. Установлена статически значимая прямая корреляция между уровнем двигательных нарушений и показателем β -CrossLaps ($r=0,596$, $p<0,005$).

7. Оценка структуры питания показала, что оно было разбалансировано по количественному и качественному составу. У большинства (80%) детей продукты животного происхождения, овощи и фрукты в ограниченном объеме (до 100 г/день) присутствовали в рационе 1 раз в день, на фоне избыточного потребления хлебобулочных и макаронных изделий, которые занимали до 40% рациона, особенно у детей с тяжелыми двигательными нарушениями. Это приводило к дефициту потребления белка и снижению энергетической ценности питания у пациентов, как с нормальным нутритивным статусом - 39 и 26%, так и с недостаточностью питания 63 vs 28% соответственно.

8. Разработанная персонифицированная нутритивная поддержка с использованием специализированных продуктов – загустителей, смесей для энтерального питания в дополнение к щадящей диете пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от тяжести двигательных нарушений, наличия/отсутствия орофарингеальной дисфагии и сопутствующей патологии, показала положительный эффект в виде уменьшения проявлений гастроэзофагеального рефлюкса и/или рвоты (с 45 до 18%) и снижения процента детей с тяжелой недостаточностью питания (с 72,3 до 19,6%).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем больным со спастическими формами детского церебрального паралича, независимо от уровня нарушения больших моторных функций по системе GMFCS, необходима регулярная оценка антропометрических показателей (масса тела, рост/длина, окружность средней трети плеча, толщина кожно-жировой складки над трицепсом) 1 раз в 6 месяцев.

2. Всем детям со спастическими формами детского церебрального паралича необходимо проводить оценку способности принятия пищи и жидкости с использованием шкалы EDACS.

3. У пациентов с низкими значениями антропометрических индексов (<-2 SDS) и/или их отрицательной динамикой в условиях стационара необходима консультация диетолога для углубленного обследования (анализ фактического питания с расчетом химического состава рациона, расчет процента жировой массы методом калиперометрии или биоимпедансометрии) и составления индивидуальной программы коррекции питания.

4. Всем детям с детским церебральным параличом необходимо назначение профилактических доз витамина D, с регулярным контролем (1 раз в 6 мес.) концентрации 25(OH)D в сыворотке крови для дальнейшей коррекции.

5. Выбор метода нутритивной поддержки требует индивидуального подхода и зависит от наличия и степени выраженности недостаточности питания, орофарингеальной дисфагии, сопутствующей патологии. При тяжелой недостаточности питания и невозможности обеспечения безопасного приема пищи (EDACS IV-V) показана постановка гастростомы для зондового питания.

6. У пациентов с оромоторной дисфагией рекомендуется использование специализированных продуктов-загустителей для пищи и жидкостей.

7. Для коррекции нарушений питания целесообразно использовать разработанный в процессе исследования «Алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от их нутритивного статуса и выраженности оромоторной дисфункции».

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

- АКМТ - активная клеточная масса тела
- БИА – биоимпедансный анализ
- ВК – высота колена
- ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения
- ГВ – грудное вскармливание
- ГЭР – гастроэзофагеальный рефлюкс
- ГЭРБ – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь
- ДАКМ – доля активной клеточной массы
- ДГ – длина голени
- ДЦП – детский церебральный паралич
- ЖМ – жировая масса
- ЖМТ – жировая масса тела
- ЗВУР – задержка внутриутробного развития
- ИМТ – индекс массы тела
- КЖС – кожно-жировые складки
- МТ – масса тела
- НП – недостаточность питания
- НС – нутритивный статус
- ОСТП – окружность средней трети плеча
- ПТГ – паратиреоидный гормон
- ПЭП – противосудорожные препараты
- РФ - Российская федерация
- ТМТ - тощая масса тела
- ТКЖСТ - толщина кожно-жировой складки над трицепсом
- ТКЖСЛ - толщина кожно-жировой складки под лопаткой
- ЭГДС - эзофагогастродуоденоскопия
- ЭЭГ – электроэнцефалография
- BAZ - антропометрический показатель Z-score ИМТ/возраст

CFCS – (Communication Function Classification System) система классификации коммуникативных функций

DXA – (Communication Function Classification System) система классификации коммуникативных функций

EDACS - (Eating and Drinking Ability Classification System) система классификации способности принятия пищи и жидкости

ESPGHAN - (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) Европейское общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов

GMFCS - (Gross Motor Function Classification System) Система классификации больших моторных функций

HAZ - антропометрический показатель Z-score рост/возраст

MACS - (Manual Ability Classification System) система классификации мануальных способностей

SPSS - Statistical Package for the Social Sciences

WAZ - антропометрический показатель Z-score масса тела/возраст

WHO – world health organization

25(OH)D - 25-гидроксивитамин D

СПИСОК ТЕРМИНОВ

Сипинг - дополнительный прием специализированного продукта через трубочку или маленькими глотками из чашки

Z-score - мера относительного разброса наблюдаемого или измеренного значения, которая показывает, сколько стандартных отклонений составляет его разброс относительного среднего значения

β -CrossLaps - карбокситерминальный телопептид коллагена I типа

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Адаптация и валидация русскоязычной версии опросника STRONGkids для оценки нутритивного риска у детей / Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик, В.В. Черников [и др.] // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. – 2022. – Т. 101. – № 4. – С. 156-164.
2. Алгоритм назначения физических методов лечения в комплексной реабилитации детей с детским церебральным параличом при наличии эпилепсии / Т.Т. Батышева, А.Н. Платонова, О.В. Быкова [и др.] // Юбилейный конгресс с международным участием «XX Давиденковские чтения». Сборник тезисов. – 2018. – С. 50-51.
3. Арсентьев, В.Г. Исследование минеральной плотности костной ткани у детей и подростков с дисплазиями соединительной ткани / В.Г. Арсентьев, М.В. Асеев, В.С. Баранов // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. – 2010. -Т. 89. -№ 5. - С. 73-77.
4. Баранов, А.А. Организация лечебного питания детей в стационарах / А.А. Баранов, К.С. Ладодо // Пособие для врачей. – 2001. – С. 239.
5. Биомаркеры метаболизма костной ткани у детей с церебральным параличом, способных к передвижению / В.М. Кенис, С.Л. Богданова, Т.Н. Прокопенко [и др.] // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2019. – Т. 8. – № 4. – С. 79-86.
6. Боровик, Т.Э. Продукты питания для детей раннего возраста / Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо, В.А. Скворцова // - 2014. – С. 480.
7. Боровик, Т.Э. Специализированные продукты питания для детей с различной патологией / Т.Э. Боровик, К.С. Ладодо, В.А. Скворцова // Издательство 3-е, переработанное и дополненное. - 2015. – С. 232.
8. Возможности использования показателя окружности средней трети плеча для скрининга недостаточности питания у детей / Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик, Н.А. Маслова [и др.] // Вопросы детской диетологии. – 2021. – Т. 19. - № 6. – С. 68-74.

9. Галашевская, А.А. Современные подходы к лечению и профилактике остеопороза у детей с детским церебральным параличом / А.А. Галашевская, А.С. Почкайло // Международный научно-практический журнал «Педиатрия. Восточная Европа» - 2021. – Т. 9. - № 1. – С. 94-106.

10. Гандаева, Л.А. Нарушения нутритивного статуса и возможности его коррекции у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью / Л.А. Гандаева // автореф. дисс. канд. мед. наук: 14.01.08 / Гандаева Лейла Ахатовна; науч.рук. Т.Э. Боровик; Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей». – Москва, 2016. – С. 24.

11. Гандаева, Л.А. Нарушения нутритивного статуса и возможности его коррекции у детей с кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью / Л.А. Гандаева // дисс. канд. мед. наук: 14.01.08 / Гандаева Лейла Ахатовна; науч.рук. Т.Э. Боровик; Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей». – Москва, 2016. – С. 183.

12. Детский церебральный паралич: клинические и инструментальные характеристики / Л.А. Пак, Л.М. Кузенкова, А.П. Фисенко [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 2019. Т. 22. - № 1. - С. 4-11.

13. Детский церебральный паралич / Союз педиатров России // Клинические рекомендации. Москва. - 2016. – С. 36.

14. Детский церебральный паралич / Т.Т. Батышева, О.В. Быкова, А.В. Шошмин [и др.] // Национальное руководство. – 2018. – С. 661-688.

15. Детский церебральный паралич и эпилепсия. Современные подходы к лечению / Т.Т. Батышева, С.В. Трепилец, В.М. Трепилец [и др.] // Методические рекомендации. – 2016. - Т. 4. - № 27.

16. Диагностика и коррекция нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / Д.О. Иванов, Т.В. Строкова, А.А. Камалова [и др.] //

Санкт-Петербург: Сер. Библиотека педиатрического университета. - 2020. – С. 100.

17. Изменение метаболизма костной ткани при детском церебральном параличе / Н.А. Маслова, Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 2022. – Т. 25. - № 2. – С. 76-83.

18. Изучение особенностей рациона питания детей с детским церебральным параличом / О.Н. Титова, Т.В. Строкова, Н.Н. Таран Н.Н. [и др.] // Детская и подростковая реабилитация. – 2019. – Т. 4. - № 40. – С. 62.

19. Камалова, А.А. Гастроэнтерологические аспекты ведения детей с детским церебральным параличом (обзор литературы) / А.А. Камалова, Р.Ф. Рахмаева, Ю.В. Малиновская // Русский медицинский журнал. - 2019. - Т. 27. - № 5. - С. 30-35.

20. Ключкова, О. А. Мышечная слабость и утрата двигательных навыков у пациентов с детским церебральным параличом / О.А. Ключкова, А.Л. Куренков // Вопросы современной педиатрии. – 2020. – Т. 19. - № 2. - С.107–115.

21. Мавлянова, З.Ф. Нутритивный статус детей с церебральным параличом / З.Ф. Мавлянова. // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. - 2021. - Т. 185. - № 1. - С. 82-88.

22. Мансурова, Г.Ш. Остеопороз у детей: роль кальция и витамина D в профилактике и терапии / Г.Ш. Мансурова, С.В. Мальцев // Практическая медицина. – 2017. – Т. 5. - № 106. – С. 55–59.

23. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации. Методические рекомендации 2.3.1.0253—21 / Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека. - 2021. – С. 47.

24. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации. Методические рекомендации / Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора. – 2021. – С. 36.

25. Обоснование расширения перечня профильных специалистов для оказания специализированной помощи больным детским церебральным параличом / Л.А. Пак, А.П. Фисенко А.П., Л.М. Кузенкова [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 2019. – Т. 22. - № 2. -С. 68-74.

26. Опыт коррекции пищевого статуса у детей с детским церебральным параличом: клиническое наблюдение / О.Н. Титова, Т.В. Строкова, Н.Н. Таран [и др.] // Российский медицинский журнал. - 2019. - Т. 27. № 7. - С. 16-21.

27. Опыт организации питания пациентов с детским церебральным параличом в ходе комплексной реабилитации на базе федерального центра / Л.А. Пак, С.Г. Макарова, А.П. Фисенко [и др.] // Неврологический журнал имени Л.О. Бадаляна. – 2020. - Т. 1. – № 2. – С. 100-111.

28. Организация дистанционного дневного стационара с использованием цифровых технологий для реабилитации детей с психоневрологической патологией / Т.Т Батышева, О.В. Быкова, Ю.А. Климова [и др.] // Сборник тезисов научных работ, представленных на присуждение премии. – 2020. - С. 22-24.

29. Организация лечебного питания детей в стационарах. Пособие для врачей / Союз педиатров России, НИЦЗД РАМН, Институт питания РАМН. – Москва. - 2001. – С. 239.

30. Организация нутритивной поддержки детей со спастическими формами детского церебрального паралича / Н.А. Маслова, Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 2022. – Т. 25. - № 1. – С. 4-11.

31. Организация нутритивной поддержки в комплексе паллиативной медицинской помощи детям: пособие для врачей-педиатров / Е.В. Полевиченко, Н.Н. Савва, Э.В. Кумирова [и др.] // Издательство «Проспект». – 2018. – С. 128.

32. Особенности нутритивного статуса у детей со спастическими формами детского церебрального паралича / Н.А. Маслова, Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик [и др.] // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. – 2021. – Т. 100. - № 6. – С. 132-142.

33. Особенности ортопедического и соматического статуса у пациентов с тяжелыми формами ДЦП, осложненными вывихом бедра / Р.Р. Бидямшин,

П.В. Нецветов, Т.В. Рябых [и др.] // Журнал Гений ортопедии. – 2018. - Т. 24. - № 1. – С. 33–43.

34. Особенности оценки нутритивного статуса и расчета потребности в нутриентах у детей с детским церебральным параличом / С.Г. Макарова, Л.А. Пак, А.П. Фисенко [и др.] // Неврологический журнал им. Л.О. Бадаляна. – 2020. – Т. 1. - № 2. – С. 122-131.

35. Особенности пищевого статуса у детей с детским церебральным параличом, находящихся на питании через гастростому / О.Н. Титова, Н.Н. Таран, А.В. Келейникова [и др.] // Вопросы детской диетологии. - 2022. - Т. 20. - № 2. - С. 17-28.

36. Оценка эффективности использования смеси на основе гидролизата сывороточного белка для нутритивной поддержки детей с детским церебральным параличом / О.Н. Титова, Н.Н. Таран, Т.В. Строкова Т.В. [и др.] // Российский медицинский журнал. Медицинское обозрение. - 2020. - Т. 4. - № 5. - С. 282-289.

37. Оценка эффективности коррекции нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / А.А. Камалова А.А., Р.Ф. Рахмаева, Э.М. Ахмадуллина [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2021. - Т. 66. - № 4. - С. 135-140.

38. Пак, Л.А. Мультидисциплинарное сопровождение детей с детским церебральным параличом (современный взгляд на проблему) / Л.А. Пак // дисс. докт. мед. наук: 14.01.08, 14.01.11 / Пак Lolita Алиевна; науч.конс. А.П. Фисенко, Л.М. Кузенкова; Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей». – Москва, 2019. – С. 393.

39. Пак, Л.А. Мультидисциплинарное сопровождение детей с детским церебральным параличом (современный взгляд на проблему) / Л.А. Пак // автореф. дисс. докт. мед. наук: 14.01.08, 14.01.11 / Пак Lolita Алиевна; науч.конс. А.П. Фисенко, Л.М. Кузенкова; Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей». – Москва, 2019. – С. 47

40. Плаксина, А.Н. Клинические, медико-социальные и организационные основы комплексной оценки здоровья, формирования прогноза и разработки методов реабилитации у детей, зачатых при помощи вспомогательных репродуктивных технологий / А.Н. Плаксина // дисс. докт. мед. наук: 3.1.21 / Плаксина Анна Николаевна; науч.конс. О.П. Ковтун; Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение «Уральский государственный медицинский университет». – Екатеринбург, 2021. – С. 393.

41. Полевиченко, Е.В. Система классификации способности принятия пищи и жидкости. Валидация и перевод на русский язык / Е.В. Полевиченко, А.Н. Плаксина. - 2013. – С. 13.

42. Принципы нутритивной поддержки у детей с детским церебральным параличом / Т.В. Строкова, А.А. Камалова, А.Н. Завьялова [и др.] // XXVIII Конгресс детских гастроэнтерологов России и стран СНГ «Актуальные проблемы абдоминальной патологии у детей». Сборник тезисов. – 2021. - С. 290-335.

43. Рахмаева, Р.Ф. Диагностика и коррекция нарушений нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / Р.Ф. Рахмаева // дисс. канд. мед. наук: 3.1.21. / Рахмаева Разиля Фоатовна; науч.рук. Камалова А.А.; Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Казанский государственный медицинский университет». - Казань, 2021. – С. 204 с.

44. Современный взгляд на проблему массы тела, индекса массы тела у детей с деформацией позвоночника вследствие церебрального паралича: систематический обзор / Е.Н. Щурова, С.О. Рябых, Е.Ю. Филатов // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2020. – Т. 8. – № 3. – С. 343–354.

45. Современные подходы к оценке нутритивного статуса детей первого года жизни / Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик, А.П. Фисенко [и др.] // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. – 2019. – Т. 98. - № 1. – С. 216-222.

46. Соколов, И. Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом / И. Соколов // дисс. канд. мед. наук: 14.01.08 / Соколов Ина;

науч.рук. Т.Э. Боровик, О.И. Симонова; Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей». – Москва, 2021. – С. 193

47. Студеникин, В.М. Детский церебральный паралич. «Нейродиетология детского возраста (коллективная монография)» / В.М. Студеникин // Династия. – 2012. - Т. 16. – С. 242–251.

48. Таран, Н.Н. Особенности состава тела у пациентов с детским церебральным параличом / Н.Н. Таран, Т.В. Строкова // Детская и подростковая реабилитация. – 2019. - Т. 4. - № 40. - С. 60.

49. Трепилец, В.М. Особенности клинического течения симптоматической фокальной эпилепсии у детей с гемипаретической формой ДЦП / В.М. Трепилец, Л.Г. Хачтрян, О.В. Быкова // Лечащий врач. – 2018. – Т. 5. – С. 62.

50. Тутельян, В.А. Химический состав и калорийность Российских продуктов питания / В.А. Тутельян // Издательство «ДеЛи плюс». – 2012. - С. 284.

51. Шилин, Д.Е. Эпидемиология переломов в детском возрасте: обоснование фармакологической коррекции дефицита кальция и витамина D / Д.Е. Шилин // Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. – 2007. - Т. 86. - № 3. – С. 70–79.

52. A prospective, longitudinal study of growth, nutrition and sedentary behaviour in young children with cerebral palsy / K.L. Bell, R.N. Boyd, S.M. Tweedy [et al] // BMC Public Health. – 2010. – Vol. 10. – N.179. - P. 1-12.

53. A systematic review of risk factors for cerebral palsy in children born at term in developed countries / S. McIntyre, D. Taitz, J. Keogh [et al.] // Developmental Medicine & Child Neurology. - 2013. - Vol. 55. - N. 6. - P. 499-508.

54. A six-year longitudinal study of the relationship of physical activity to bone mineral accrual in growing children: The University of Saskatchewan Bone Mineral Accrual Study / D.A Bailey, H.A. McKay, R.L. Minwald [et al.] // Journal of Bone and Mineral Research. – 1999. - Vol. 14. - P. 1672–1679.

55. Abdullah, A.T. Vitamin D Status in Epileptic Children on Valproic Acid; a Case-Control Study / A.T. Abdullah, Z.T. Mousheer // Archives of Academic Emergency Medicine. – 2020. - Vol. 8. – N. 1. – P. 13.

56. Agreement between actual height and estimated height using segmental limb lengths for individuals with cerebral palsy / H. Haapala, M.D. Peterson, A. Daunter A [et al.] // *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. – 2015. – Vol. 94. -N. 7. - P. 539-556.

57. Akhter, N. Motor impairment and skeletal mineralization in children with cerebral / N. Akhter, A.A. Khan, A. Ayyub // *Journal of Pakistan Medical Association*. – 2017. – Vol. 67. – N. 2. – P. 200-203.

58. Amezquita, G. Alternatives to estimate stature during nutritional assessment of children with cerebral palsy / G. Amezquita, B. Hodgson // *Revista Chilena de Pediatría*. – 2014. -Vol. 85. – N. 1. – P. 22-30.

59. Andrew, M.J. Growth in cerebral palsy / M.G. Andrew, P.B. Sullivan // *Nutrition in Clinical Practice*. – 2010. – Vol. 25. – N. 4. – P. 357– 361.

60. Anthropometric measures: poor predictors of body fat in children with moderate to severe cerebral palsy / M.N. Kuperminc, M.J. Gurka, J.A. Bennis [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2010. – Vol. 52. – N. 9. - P. 824–830.

61. Araujo, L.A. Anthropometric assessment of patients with cerebral palsy: Which curves are more appropriate? / L.A. Araujo, L.R. Silva // *Journal de Pediatría*. – 2013. - Vol. 89. -N. 3. – P. 307-314.

62. Arvedson, J.C. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties / J.C. Arvedson // *European Journal of Clinical Nutrition*. – 2013. - Vol. 67. - P. 9-12.

63. Assessment and correction of skinfold thickness equations in estimating body fat in children with cerebral palsy / M.J. Gurka, M.N. Kuperminc, M.G. Busby [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2010. – Vol. 52. – N. 2.– P. 35–41.

64. Assessment of anthropometric indicators in children with cerebral palsy according to the type of motor dysfunction and reference standard / J. Garcia, E. Vasquez-Garibay, A. Garcia Contreras [et al.] // *Nutricion Hospitalaria*. – 2017. – Vol. 34. – N. 2. – P. 315-322.

65. Assessment of body composition in children with cerebral palsy: a cross-sectional study in Norway / A. Finbraten, C. Martins, G. Andersen [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2015. – Vol. 57. – N.9. – P. 858–864.

66. Assessment of Fitness in Cerebral Palsy: Focus in Body Composition and Balance / Y. Dionyssiotis, E. Samlidi, A. Kapsokoulou [et al.] // Journal Remedy Open Access. - 2016. - Vol. 1. - P. 1014.

67. Aydin, K. A multicenter cross-sectional study to evaluate the clinical characteristics and nutritional status of children with cerebral palsy / K. Aydin, Turkish Cerebral Palsy Study Group // Clinical Nutrition ESPEN. – 2018. – N. 26. – P. 27–34.

68. Aydin, K. High rates of malnutrition and epilepsy: two common comorbidities in children with cerebral palsy / K. Aydin, A. Kartal // Turkish Journal of Medical Sciences. – 2019. – Vol. 49. – N. 1. – P. 33–37.

69. Bell, K.L. Energy expenditure and physical activity of ambulatory children with cerebral palsy and of typically developing children / K.L. Bell, P.S. Davies // The American Journal of Clinical Nutrition. – 2010. – Vol. 92. - N. 2. - P. 313-319.

70. Berg-Emons, R.J. Are skinfold measurements suitable to compare body fat between children with spastic cerebral palsy and healthy controls / R.J. Berg-Emons, M.A. Van Baak, K.R. Westerterp // Developmental Medicine & Child Neurology. – 1998. – Vol. 40. – N. 5. – P. 335–339.

71. Bianchi, M.L. Osteoporosis in children and adolescents / N.L. Bianchi // Bone. – 2007. – Vol. 41. – N. 4. – P. 486–495.

72. Bone health and vitamin D status in young epilepsy patients on valproate monotherapy. O. Albaghdadi, M. S. Alhalabi, Z. Alourfi [et al.] // Clinical Neurology and Neurosurgery. – 2016. - Vol. 146. - P. 52-56.

73. Bone health in pediatric patients with neurological disorders / A. Ko, J. Kong, F. Samadov [et al.] // Ann Pediatr Endocrinol Metab. – 2020. – Vol. 25. – N. 1. – P. 15-23.

74. Bone Metabolism Disorder in Epileptic Children / M.N. Moghadam, A. Teimouri, A. Khajeh, S.B. Hoseini [et al.] // Iranian Journal of Child Neurology. – 2018. – Vol. 12. – N. 2. – P. 17-24.

75. Bone mineral density in ambulatory children with epilepsy / O. Yaghini, S.H. Tonekaboni, S.M. Shahkarami [et al.] // Indian Journal of Pediatrics. – 2015. – Vol. 82. - N. 3. – P. 225–229.

76. Bone mineral density in a population with severe infantile cerebral palsy / A.T. Diaz, D.M. Farrington, F.J. Carmona [et al.] // *Revista Espanola de Cirugia Ortopedica y Traumatologia*. - 2012. - Vol. 56. - N. 4. - P. 306-312.

77. Bone mineral density and vitamin D status in children with epilepsy, cerebral palsy, and cerebral palsy with epilepsy / A. Tosun, S.E. Karaca, T. Unuvar [et al.] // *Child's Nervous System*. – 2017. - Vol. 33. – N. 1. – P. 153-158.

78. Changes in parental weight and smoking habits and offspring adiposity: data from the HUNT-study / M. Fasting, T. Nilsen, T. Holmen, T. [et al.] // *International Journal of Pediatric Obesity*. – 2010. – Vol. 6. – N. 2. – P. 399– 407.

79. Chumlea, W.C. Prediction of stature from knee height for black and white adults and children with application to mobilityimpaired or handicapped persons / W.C. Chumlea, S.S. Guo, M.L. Steinbaugh // *Journal of the American Dietetic Association*. - 1994. – Vol. 94. – N. 12. – P. 1385-1391.

80. Clinical practice: swallowing problems in cerebral palsy / C.E. Erasmus, K. van Hulst, J.J. Rotteveel [et al.] // *European Archives of Paediatric Dentistry*. – 2012. – Vol. 171. – P. 409-414

81. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy / R. Palisano, P. Rosenbaum, S. Walter, [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 1997. – Vol. 39. – P. 214–223.

82. Development and reliability of a system to classify eating and drinking ability of people with cerebral palsy / D. Sellers, A. Mandy, L. Pennington [et al.] // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 2014. – Vol. 56. – P. 245-251.

83. Development and validation of a screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy / K.L. Bell, K.A. Benfer, R.S. Ware [et al] // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 2019. – Vol. 61. - N. 10. – P. 1175-1181.

84. Development of disorder-specific normative data for growth in children with cerebral palsy / P. Egenolf, I. Duran, C. Stark [et al.] // *European Journal of Pediatrics*. – 2019. – Vol. 178. – N. 6. - P. 811-822.

85. Development of the gross motor function classification system for cerebral palsy / P. Rosenbaum, R. Palisano, D. Bartlett [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2008. - Vol. 50. – P. 249–253.

86. Dietary intakes and nutritional issues in neurologically impaired children / F. Penagini, C. Mameli, V. Fabiano, D. Brunetti [et al.] // *Nutrients*. – 2015. – Vol. 7. – N. 11. – P. 9400–9415.

87. Duncan, D.R. Clinical Aspects of Thickeners for Pediatric Gastroesophageal Reflux and Oropharyngeal Dysphagia / D.R. Duncan, K. Larson, R.L. Rosen. // *Current Gastroenterology Reports*. – 2019. – Vol. 21. - N. 7. – P. 30.

88. Dysphagia limit in children with cerebral palsy aged 4 to 12 years / F.V. Schepers, K. van Hulst, B. Spek [et al.] // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 2022. – Vol. 64. - N. 2. – P. 253-258.

89. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability / E.A. Calis, R. Veugelers, J.J. Sheppard [et al.] // *Developmental medicine and child neurology*. – 2008. – Vol. 50. – N. 8. - P. 625-630.

90. Effect of oxcarbazepine on bone mineral density and biochemical markers of bone metabolism in patients with epilepsy / D.L. Koo, K.J. Hwang, S.W. Han [et al.] // *Epilepsy Research*. – 2014. – Vol. 108. – N. 3. – P. 442-447.

91. Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy: a systematic review / S. Mergler, H.M. Evenhuis, A.M. Boot [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2009. – Vol. 51. N. 10. – P. 773–778.

92. Epilepsy and cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976-1998 / E. Sellier, P. UIDall, E. Calado [et al.] // *European Journal of Paediatric Neurology*. – 2012. – Vol. 16. – N. 1. – P. 48-55.

93. Epilepsy in children with cerebral palsy / I. Bruck, S.A. Antoniuk, A. Spessatto [et al.] // *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. – 2001. – Vol. 59. – N. 1. – P. 35–39.

94. Epilepsy in cerebral palsy / P. Singhi, S. Jagirdar, N. Khandelwai [et al.] // *Journal of Child Neurology*. – 2003. – Vol. 18. – N. 3. – P. 174–179.

95. Epilepsy in children with cerebral palsy / A.K. Gururaj, L. Sztriha, A. Bener [et al.] // *Seizure*. – 2003. - Vol. 12. – N. 2. – P. 110–114.

96. Epperson, M.V. Dysphagia lusoria: problem or incidentaloma? / M.V. Epperson, R. Howell // *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2019. -Vol. 27. - N. 6. – P. 448-452.

97. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment / C. Romano, M. van Wynckel, J. Hulst [et al.] // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* – 2017. – Vol. 65. – N. 2. - P. 242-264.

98. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children with Cerebral Palsy R. Marpole, A. Blackmore, N. Gibson [et al.] // *Frontiers in Pediatrics.* – 2020. – Vol. 8. – P. 333.

99. Factors affecting epilepsy development and epilepsy prognosis in cerebral palsy / G.G. Mert, F.I. Incecik, S. Altunbasak [et al.] // *Pediatric Neurology.* – 2011. – Vol. 45. – N. 2. – P. 89–94.

100. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy / E. Fung, L. Samson-Fang, V. Stallings [et al.] // *Journal of the American Dietetic Association.* – 2002. – Vol. 102. - P. 361–373.

101. Feeding problems, growth and nutritional status in children with cerebral palsy / M. Dahlseng, A. Finbraten, P. Juliusson [et al.] // *Acta Paediatrica.* - 2012. - Vol. 101. - N. 1. - P. 92– 98.

102. Fifteen-minute consultation: Fractures in non-ambulant children with cerebral palsy / G. Debelle, H. Morris, N. Shaw [at.al.] // *Archives of disease in childhood. Education and practice edition.* – 2022. – Vol. 107. – N. 1. – P. 15-20.

103. Food and fluid texture consumption in a population-based cohort of preschool children with cerebral palsy: relationship to dietary intake / K.A. Benfer, K.A. Weir, K.L. Bell [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology.* – 2015. – Vol. 57. – P. 1056–1063.

104. Food pattern and nutritional status of children with cerebral palsy / P.A. Lopes, O.M. Amancio, R.F. Araujo R [et al.] // *Revista Paulista de Pediatria.* - 2013. – Vol. 31. – N. 3. – P. 344–9.

105. Fracture rate in children with cerebral palsy / R.D. Stevenson, M. Conaway, J.W. Barrington [et al.] // *Pediatr Rehabil.* – 2006. – Vol. 9. – N. 4. – P. 396–403.
106. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: enough and no more / A.Vernon-Roberts, J. Wells, H. Grant [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology.* – 2010. – Vol. 52. – N. 12. – P. 1099–1105.
107. Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries / M.O. Dahlseng, G.L. Andersen, M. DA Graca Andrada [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology.* – 2012. – Vol. 54. – N. 10. – P. 938–944.
108. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study / P.B. Sullivan, E. Juszczak, A.M. Bachlet [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology.* – 2005. - Vol. 47. – N. 2. – P. 77-85.
109. Gastrostomy uptake in motor neurone disease: a mixed-methods study of patient's decision making / J. Labra, A. Hogden, E. Power [et a.l] // *BMJ Open.* – 2020. – Vol. 10. - N. 2. – P. e034751.
110. Gissel, T. Adverse effects of antiepileptic drugs on bone mineral density in children/ T. Gissel, C.S. Poulsen, P. Vestergaard // *Expert Opinion on Drug Safety.* – 2007. – Vol. 6. – N. 3. - P. 267–278.
111. Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy / S. Day, D. Strauss, P. Vachon [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology.* – 2007. - Vol. 49. - P. 167–171.
112. Gulati, S. Cerebral Palsy: An Overview / S. Gulati, V. Sondhi // *Indian Journal of Pediatrics.* – 2018. – Vol. 85. – N. 11. – P. 1006–1016.
113. Height and body mass index estimated by alternative measures in children with spastic quadriplegic cerebral palsy and moderate/severe malnutrition / A. Garcia-Contreras, E. Vasquez-Garibay, E. RomeroVelarde [et al.] // *British Journal of Medicine and Medical Research.* – 2016. – Vol. 14. – N. 12. - P. 1-10.
114. Houlihan, C.M. Bone density in cerebral palsy / C.M. Houlihan, R.D. Stevenson // *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics.* – 2009. – Vol. 20. – N. 3. – P. 493-508.

115. Hypovitaminosis D and risk factors in pediatric epilepsy children / N. Likasitthananon, C. Nabangchang, T. Simasathien [et al.] // BMC Pediatrics. – 2021. – Vol. 21. – N. 1. – P. 432.

116. Imms, C. Stability of caregiver-reported manual ability and gross motor function classifications of cerebral palsy / C. Imms, J. Carlin, A. Eliasson // Developmental Medicine & Child Neurology. - 2010. - Vol. 52. - N. 2. - P. 153–159.

117. Impact of feeding problems on nutritional intake and growth: Oxford Feeding Study II / P.B. Sullivan, E. Juszczak, B.R. Lambert [et al.] // Developmental Medicine & Child Neurology. – 2002. – Vol. 44. – N. 7. - P. 461–467.

118. Increased bone turnover in prepubertal, pubertal, and postpubertal patients receiving carbamazepine / A. Verrotti, R. Greco, G. Latini [et al.] // Epilepsia. – 2002. – Vol. 43. – N. 12. – P. 1488–1492.

119. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update / S. Ozel, L. Switzer, A. Macintosh [et al.] // Developmental Medicine & Child Neurology. – 2016. – Vol. 58. – N. 9. - P. 918-923.

120. Kulak, W. Risk factors and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy in north-eastern Poland. W. Kulak, W. Sobaniec // Brain and Development. – 2003. – Vol. 25. – N. 7. – P. 499–506.

121. Kwong, K.L. Epilepsy in children with cerebral palsy / K.L. Kwong, S.N. Wong, K.T. Kwan // Pediatric Neurology. – 1998. – Vol. 19. – N. 1. – P. 31–36.

122. Lawlor, C.M. Diagnosis and Management of Pediatric Dysphagia: A Review / C.M. Lawlor, S. Choi // JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery. – 2020. - Vol. 146. - N. 2. – P. 183-191.

123. Lefton-Greif, M.A Deglutition and respiration: development, coordination, and practical implications / M.A. Lefton-Greif, S.A. McGrath-Morrow // Semin Speech Lang. – 2007. – Vol. 28. – N. 3. - P. 166-179.

124. Little, W.J. The classic: hospital for the cure of deformities: course of lectures on the deformities of the human frame. 1843 / W.J. Little // Clinical Orthopaedics and Related Research. – 2012. – Vol. 470. – N. 5. – P. 1252–1256.

125. Lloyd, M.E. Osteoporosis in neurological disorders / M.E. Lloyd, T.D. Spector, R. Howard // *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. – 2000. – Vol. 68. – N. 5. – P. 543–7.

126. Lohman, T. The Use of Skinfold to Estimate Body Fatness on Children and Youth / T. Lohman // *Journal of Physical Education, Recreation & Dance*. – 1987. – Vol. 58. - N. 9. – P. 98-103.

127. Longitudinal changes in bone density in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy / R.C. Henderson, J.A. Kairalla, J.W. Barrington [et al.] // *Journal Pediatr*. – 2005. – Vol. 146. – N. 6. - P. 769–775.

128. Longitudinal study of oropharyngeal dysphagia in preschool children with cerebral palsy / K.A. Benfer, K.A. Weir, K.L. Bell [et al.] // *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. – 2016. – Vol. 97. – P. 552–560.

129. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts / J. Brooks, S. Day, R. Shavelle [et al.] // *Pediatrics*. – 2011. - Vol. 128. – N. 2. – P. 299–307.

130. Marchand, V. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition / V. Marchand, K.J. Motil, NASPGHAN Committee on Nutrition // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2017. – Vol. 43. – N. 1. – P. 123–135.

131. Markers of bone turnover for the prediction of fracture risk and monitoring of osteoporosis treatment: a need for international reference standards /S. Vasikaran, R. Eastell, O. Bruyere [et al.] // *Osteoporosis International*. – 2011. – Vol. 22. - N. 2. - P. 391–420.

132. Mavlyanova, Z.F. Dependence of Protein-Energy Insufficiency On The Degree Of Motor Disorders In Infantile Cerebral Palsy / Z.F. Mavlyanova, A.S. Velilyaeva // *The American Journal of Medical Sciences and Pharmaceutical Research*. – 2020. – Vol. 5. – P. 32-41.

133. Min, L. Effects of valproic acid on skeletal metabolism in children with epilepsy: a systematic evaluation and meta-analysis based on 14 studies / L. Min, W. Chunyan, R. Biaoxue // *BMC Pediatrics*. – 2020. – Vol. 20. – N. 1. – P. 97.

134. Miziak, B. An update on the problem of osteoporosis in people with epilepsy taking antiepileptic drugs / B. Miziak, M. Chrościńska-Krawczyk, S. Czuczwar // *Expert Opinion on Drug Safety*. – 2019. – Vol. 18. – N. 8. - P. 679-689.

135. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability and recommendations / K. Himmelmann, V. Horber, J. Cruz [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2017. – Vol. 59. – N. 1. – P. 57–64.

136. North American Growth in Cerebral Palsy Study «Growth and health in children with moderate-to-severe cerebral palsy» / R.D. Stevenson, M. Conaway, W. Chumlea [et al.] // *Pediatrics*. – 2006. – Vol. 118. – N. 3. - P. 1010–1018.

137. Nutritional assessment and intervention in children with cerebral palsy: a practical approach / E.Scarpato, A. Staiano, M. Molteni [et al.] // *International Journal of Food Sciences and Nutrition*. – 2017. – Vol. 68. – N. 6. – P. 763–770.

138. Nutritional red flags in children with cerebral palsy / K.Huysentruyt, F. Geeraert, H. Allemon [et al.] // *Clinical Nutrition*. – 2020. – Vol. 39. – N. 2. – P. 327–330.

139. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide / M.N. Kuperminc, F. Gottrand, L. Samson-Fang [et al.] // *European Journal of Clinical Nutrition*. – 2013. – Vol. 67. – N. 2. – P. 21-23.

140. Nutritional status and prevalence of dysphagia in cerebral palsy: Usefulness of the Eating and Drinking Ability Classification System scale and correlation with the degree of motor impairment according to the Gross Motor Function Classification System / A. Garcia Ron, R.M. Gonzalez, M.B. Gascon [et al.] // *Neurologia*. – 2020. – Vol. 38. – N. 1. – P. 35-40.

141. Oropharyngeal dysphagia and cerebral palsy. / K.A. Benfer, K.A. Weir, K.L. Bell [et al.] // *Pediatrics*. 2017. – Vol. 140. – N. 6. – P. 731.

142. Osteoporosis pathology in people with severe motor and intellectual disability / T. Sakai, S. Honzawa, M. Kaga [et al.] // *Brain and Development*. – 2020. – Vol. 42. – N. 3. – P. 256-263.

143. Pain and hospital admissions are important factors associated with quality of life in nonambulatory children / A. Elema, T.A. Zalmstra, A.M. Boonstra [et al.] // *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics*. – 2016. – Vol. 105. – N. 9. – P. 419–425.

144. Pamidronate treatment to prevent reoccurring fractures in children with cerebral palsy / J. Sees, P. Sitoula, K. Dabney K [et al.] // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 2016. – Vol. 36. - N. 2. – P. 193-197.

145. Parent-reported effects of gastrostomy tube placement / T.L. Avitsland, K. Birketvedt, R. Emblem [et al.] // *Nutrition in Clinical Practice*. – 2013. – Vol. 28. - N. 4. – P. 493-498.

146. Paulson, A. Overview of Four Functional Classification Systems Commonly Used in Cerebral Palsy / A. Paulson, J. Vargus-Adams // *Children (Basel)*. – 2017. – Vol. 24. – N. 4. - P. 30.

147. *Pediatric Nutrition in Practice / World Review of Nutrition and Dietetics* Editor: B. Koletzko // Nestle Nutrition Institute. – 2008. – Vol. 7. – P. 336.

148. *Pediatric nutrition: policy of the American Academy of Pediatrics*. American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition, Kleinman R. 7th ed. Elk Grove Village (IL): American Academy of Pediatrics. - 2014. – P. 180.

149. Pediatric osteoporosis: diagnosis and treatment considerations / E. Marrani, T. Giani, G. Simonini [et al.] // *Drugs*. – 2017. – Vol. 77. – N. 6. – P. 679-695.

150. Percutaneous Endoscopic Gastrostomy in Children and Adolescents: 15-Years' Experience of a Tertiary Center / J.A. Franco Neto, PMF Liu, TCN Queiroz [et al.] // *Arq Gastroenterol*. – 2021.- Vol. 58. - N. 3. – P. 281-288.

151. Petty, S.J. Osteoporosis Associated with Epilepsy and the Use of Anti-Epileptics-a Review / S.J. Petty, H. Wilding, J.D. Wark // *Current Osteoporosis Reports*. – 2016. - Vol. 14. – N. 2. – P. 54-65.

152. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition / C. Braegger, T. Decsi, J.A. Dias [et al.] // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. – 2010. – Vol. 51. - N. 1.– P. 110–122.

153. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society / C. Harden, T. Tomson, D. Gloss [et al.] // *Neurology*. – 2017. – Vol. 88. – N. 17. - P. 1674–1680.

154. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: oxford feeding study / P.B. Sullivan, B. Lambert, M. Rose [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2000. – Vol. 42. – N. 10. – P. 674–680.

155. Prevalence of cerebral palsy and intellectual disability among children identified in two U.S. National Surveys, 2011-2013 / M.J. Maenner, S.J. Blumberg, M.D. Kogan [et al.] // *Annals of Epidemiology*. – 2016. – Vol. 26. – N. 3. – P. 222-226.

156. Prevalence of obesity in ambulatory children with cerebral palsy / B. Rogozinski, J. Davids, R. Davis [et al.] // *Journal of Bone and Joint Surgery*. 2007. - Vol. 89. - N. 11. - P. 2421– 2426.

157. Prevalence of vitamin d deficiency in a pediatric hospital of eastern India / S. Basu, R. Gupta, M. Mitra [et al.] // *Indian Journal of Clinical Biochemistry*. – 2015. – Vol. 30. – N. 2. – P. 167–173.

158. Prevalence of symptoms associated with respiratory illness in children and young people with cerebral palsy / A.M. Blackmore, N. Bear, E. Blair [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2016. - Vol. 58. – N. 7. - P. 780–781.

159. Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy / C. Cans, H. Dolk, M.J. Platt [et al.] // *Developmental medicine and child neurology*. – 2007. – Vol. 109. – P. 35–38.

160. Relation of vitamin D deficiency to cardiovascular risk factors, disease status, and incident events in a general healthcare population / J.L. Anderson, H.T. May, B.D. Horne [at al.] // *The American Journal of Cardiology*. – 2010. - Vol. 106. – N. 7. – P. 963–968.

161. Relationship of nutritional status to health and societal participation in children with cerebral palsy / L. Samson-Fang, E. Fung, V. Stallings [et al.] // *The Journal of Pediatrics*. – 2002. – Vol. 141. – N. 5. – P. 637-643.

162. Risk of depression and anxiety in adults with cerebral palsy / K.J. Smith, M.D. Peterson, N.E. O'Connell [et al.] // *JAMA Neurology*. – 2019. – Vol. 76. – N. 3. – P. 294–300.

163. Rivelrud, MC. Cultural adaptation and validation of the Norwegian version of the swallowing quality of life questionnaire (SWAL-QOL) / M.C. Rivelrud, M. Kirmess, L. Hartelius // *Health Qual Life Outcomes*. – 2019. – Vol. 17. - N. 1. – P. 179.

164. Sahota, O. Understanding vitamin D deficiency/ O. Sahota // *Age Ageing*. – 2014. – Vol. 43. – N. 5. – P. 589–591.

165. Sadowska, M. Cerebral Palsy: Current Opinions on Definition, Epidemiology, Risk Factors, Classification and Treatment Options / M. Sadowska, B. Sareka-Hujar, I.Kopyta // *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. – 2020. – Vol. 16. - P. 1505-1518.

166. Song, L. Calcium and Bone Metabolism Indices/ L. Song // *Advances in Clinical Chemistry*. – 2017. – Vol. 82. - P. 1-46.

167. Special report on the 2007 adult and pediatric Position Development Conferences of the International Society for Clinical Densitometry / E. M. Lewiecki, C.M. Gordon, S. Baim [et al.] // *Osteoporosis International*. – 2008. – Vol. 19. – N. 10. – P. 1369-1378.

168. Spinal inhibition and motor function in adults with spastic cerebral palsy / E.G. Condliffe, D.T. Jeffery, D.J. Emery [et al.] // *The Journal of Physiology*. - 2016. - Vol. 594. - N. 10. - P. 2691–2705.

169. Stevenson, R.D. Use of segmental measures to estimate stature in children with cerebral palsy/ R.D. Stevenson // *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*. – 1995. – Vol. 149. - N. 6. – P. 658–662.

170. Stunted children gain less lean body mass and more fat mass than their non-stunted counterparts: a prospective study / P.A. Martins, D.J. Hoffman, C.R. Nascimento [et al.] // *British Journal of Nutrition*. - 2004. - Vol. 92. - N. 5. - P. 819–825.

171. Suljic, E.M. Effect of Long-term Carbamazepine Therapy on Bone Health / E.M. Suljic, A. Mehicevic, N. Mahmutbegovic // *Medical Archives*. – 2018. – Vol. 72. – N. 4. – P. 262-266.

172. Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth decade from a data linkage study of a total population register and national death index / E. Blair, K. Langdon, S. McIntyre [et al.] // *BMC Neurology*. – 2019. – Vol. 19. – N. 111. - P. 1–11.

173. Survival at 19 years of age in a total population of children and young people with cerebral palsy / L. Westbom, L. Bergstrand, P. Wagner [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2011. – Vol. 53. – N. 9. – P. 808– 814

174. Technological solutions and main indices for the assessment of newborns' nutritive sucking: a review / E.Tamilia, F. Taffoni, D. Formica [et al.] // *Sensors*. – 2014. – Vol. 14. – N. 1. – P. 634–658.

175. The Clinical and Biochemical Predictors of Bone Mass in Preterm Infants / J. Czech-Kowalska, E. Czekuc-Kryskiewicz, P. Pludowski [et al.] // *PLoS One*. - 2016. - Vol. 11. - P. 11.

176. The clinical utility of bone marker measurements in osteoporosis / G. Wheeler, M. Elshahaly, S.P. Tuck [et al.] // *Journal of Translational Medicine*. – 2013. – Vol. 11. – P. 201.

177. The Eating and Drinking Ability Classification System: concurrent validity and reliability in children with cerebral palsy / L. Tschirren, S. Bauer, C. Hanser [et al.] // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 2018. – Vol. 60. – P. 611-617.

178. The eating and drinking ability classification system in a population-based sample of preschool children with cerebral palsy // K.A. Benfer, K.A. Weir, K.L. Bell [et al.] // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2017. – Vol. 59. – P. 647–654.

179. The parental experience and perceptions of blenderized tube feeding for children with medical complexity / J. Soscia, S. Adams, E. Cohen [et al.] // *Paediatr Child Health*. – 2021. -Vol. 26. - N. 8. – P. 462-469.

180. The relationships between capacity and performance in youths with cerebral palsy differ for GMFCS levels / P. Ho, C. Chang, M. Granlund [et al.] // *Pediatric Physical Therapy*. – 2017. – Vol. 29. – N. 1. – P. 23–29.

181. The utility of DXA assessment at the forearm, proximal femur, and lateral distal femur, and vertebral fracture assessment in the pediatric population: the 2019 official pediatric positions of the ISCD / D.R. Weber, A. Boyce, C. Gordon [et al.] // *Journal of Clinical Densitometry*. – 2019. – Vol. 22. - N. 4. – P. 567-589.

182. Top-ten tips for managing nutritional issues and gastrointestinal symptoms in children with neurological impairment / V. Dipasquale, F. Gottrand, P.B. Sullivan, C. Romano // *Italian Journal of Pediatrics*. – 2020. – Vol. 46. - N. 1. – P. 35.

183. Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study / S. Winter, A. Autry, C. Boyle [et al.] // *Pediatrics*. – 2002. – Vol. 110. – P. 1220–1225.

184. Trivic, I. Evaluation and treatment of malnutrition and associated gastrointestinal complications in children with cerebral palsy / I. Trivic, I. Hojsak // *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*. – 2019. - Vol. 22. – N. 2. – P. 122–131.

185. Understanding death in children with epilepsy / E.J. Donner, P. Camfield, L. Brooks [et al.] // *Pediatric Neurology*. - 2017. - Vol. 70. - P. 7–15.

186. Update on bone density measurements and their interpretation in children and adolescents / N.D. Iorgi, K. Maruca, G. Patti [et al.] // *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. – 2018. – Vol. 32. – N. 4. – P. 477-498.

187. Usefulness of cerebral palsy curves in mexican patients: A cross-sectional study / C.P. Vinals-Labanino, A.E. Velazquez-Bustamante, S.I. Vargas-Santiago [et al.] // *Journal of Child Neurology*. – 2019. – Vol. 34. – N. 6. – P. 332-338.

188. Validation of US cerebral palsy growth charts using a UK cohort / C.M. Wright, L. Reynolds, E. Ingram [et al.] // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 2017. – Vol. 59. – N. 9. – P. 933-938.

189. Vestergaard, P. Effects of antiepileptic drugs on bone health and growth potential in children with epilepsy / P. Vestergaard // *Pediatric Drugs*. – 2015. – Vol. 17. – N. 2. – P. 141-150.
190. Wallace, S.J. Epilepsy in cerebral palsy/ S.J. Wallace // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 2001. – Vol. 43. – N. 10. – P. 713–717.
191. Ward, L.M. The management of osteoporosis in children / L.M. Ward, V.N. Konji, J. Ma // *Osteoporosis International*. – 2016. – Vol. 27. – N. 7. – P. 2147- 2179.
192. World Health Organization. Management of Severe Malnutrition: A Manual for Physicians and Other Senior Health Workers / World Health Organization: Geneva, Switzerland. - 1999. – P. 1-68.

ПРИЛОЖЕНИЕ Б. Анкетирование по шкале STRONGkids

* Для оценки риска недостаточности питания детей (в возрасте 1 мес.-18 лет) опрос проводится в первые 24 часа поступления в стационар;

* Скрининговый опросник нутритивного риска состоит из 4 пунктов, за каждый из которых ставится 1-2 балла, максимальная сумма баллов 5.

* Первые 2 пункта заполняются медицинским персоналом самостоятельно, вторые 2 пункта заполняются на основании данных анамнеза, собранного у родителей;* При сомнении, ответ считать отрицательным (0 баллов).

Таблица Б.1 – Шкала оценки нутритивного риска STRONGkids

Субъективная клиническая оценка			
Можно ли на основании субъективной клинической оценки сказать, что у пациента есть недостаточность питания (недостаточная выраженность подкожно- жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо)?		Нет	Да=1 балл
Заболевания высокого риска			
Есть ли у пациента заболевание, связанное с риском развития недостаточности питания (смотри Таблицу ниже) или пациенту планируется обширное хирургическое вмешательство?		Нет	Да=2 балла
Заболевания, связанные с высоким риском недостаточности питания			
Нервная анорексия, Задержка умственного развития/умственная отсталость, Метаболические болезни, Нейромышечные заболевания, Целиакия, Муковисцидоз,	Хроническое сердечно сосудистое заболевание, Хроническое заболевание почек, Хроническое заболевание печени, Панкреатит, Синдром короткой кишки, Рак,	Травма, Ожоги, Планируемое обширное хирургическое вмешательство, Воспалительные заболевания кишечника, СПИД,	Недоношенность (до скорректированного возраста 6 месяцев), Бронхолегочная дисплазия (максимальный возраст до 3 лет), Другое (устанавливает врач).
Недостаточное поступление и потеря питательных веществ			
Имеется ли хотя бы одно из следующих проявлений? Выраженная диарея (≥ 5 раз в день) и/или рвота (> 3 раз в день) в течение последних 3 дней. Уменьшение потребления пищи в течение нескольких дней до госпитализации (за исключением голодания, связанного с различными манипуляциями или перед хирургическим вмешательством). Ребенок на момент поступления получает нутритивную поддержку, назначенную диетологом. Невозможность удовлетворить физиологические потребности в пищевых веществах из-за боли.		Нет	Да=1 балл
Потеря массы тела или недостаточная прибавка массы тела			
Имеется ли потеря веса или отсутствие прибавки массы тела (дети до 1 года) в течение последних недель-месяцев?		Нет	Да=1 балл

ПРИЛОЖЕНИЕ В. Алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом

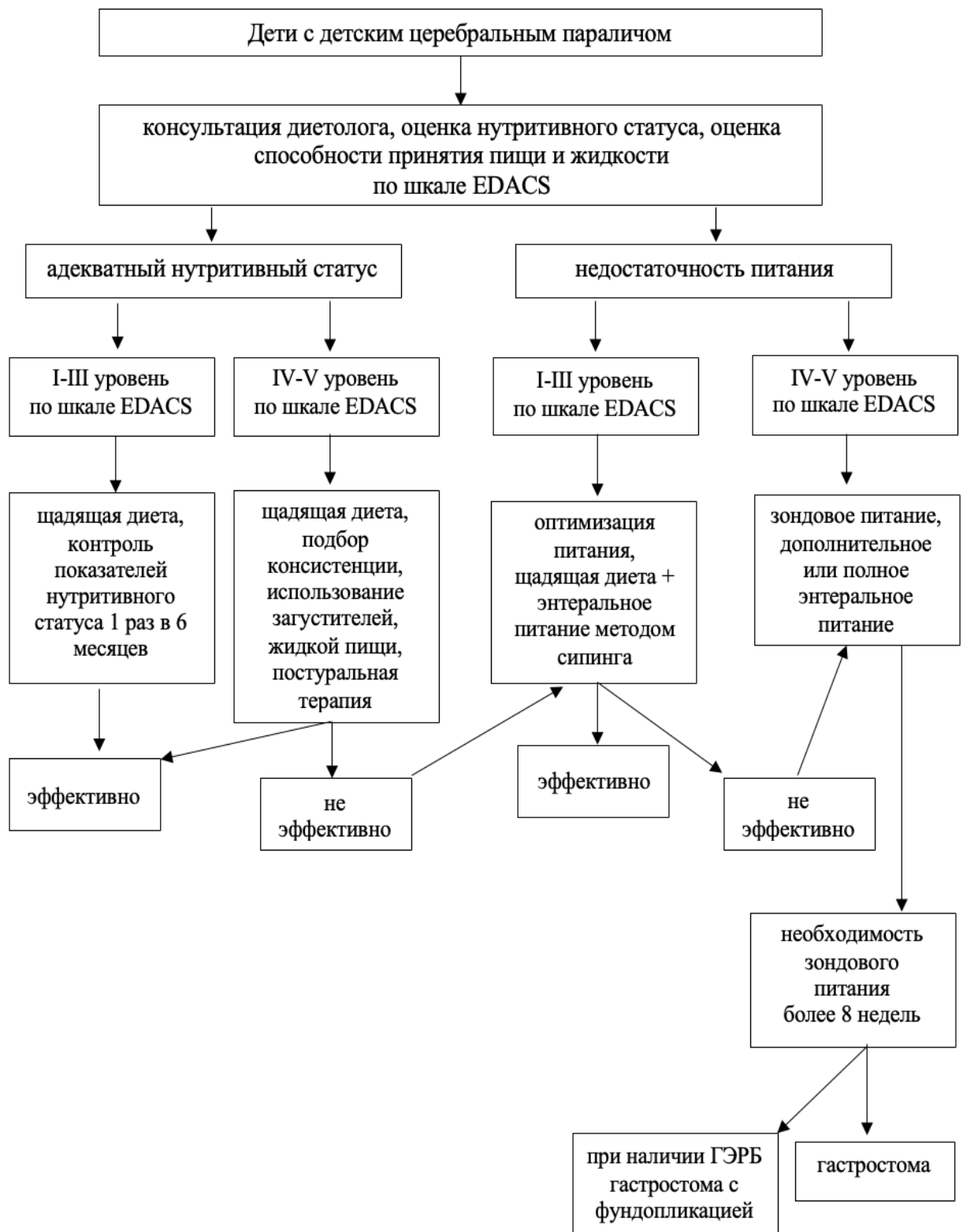


Рисунок В.1 – Алгоритм диетологического сопровождения пациентов с детским церебральным параличом в зависимости от их нутритивного статуса и выраженности орomotorной дисфункции

**ПРИЛОЖЕНИЕ Д. Анкетирование: скрининг-тест нарушений приема
пищи/глотания и нутритивного статуса**

Таблица Д.1 - Скрининг-тест нарушений приёма пищи/глотания и нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом

№	Вопрос	Возможный ответ	Балл
1	Можно ли на основании данных клинического осмотра сказать, что у пациента есть недостаточность питания (недостаточная выраженность подкожно-жировой клетчатки и/или мышечной массы и/или исхудавшее лицо)?	Да	1
		Нет	0
2	Имеется ли потеря веса, отсутствие или недостаточная прибавка массы тела в течение последних 2-х месяцев?	Да	1
		Нет	0
3	Сколько времени длится одно кормление?	≥ 30 мин.	1
		< 30 мин.	0
4	Есть ли у ребенка нарушения со стороны дыхательной системы (аспирационные пневмонии в анамнезе, осиплый или «влажный» голос, дистанционные хрипы, поперхивание во время еды)?	Да	1
		Нет	0
5	По сравнению с детьми аналогичного возраста, ребенок имеет проблемы с принятием пищи (нуждается в особой консистенции пищи, в посторонней помощи при кормлении)?	Да	1
		Нет	0
6	По сравнению с детьми аналогичного возраста, ребенок имеет проблемы с принятием жидкости (отказ или невозможность безопасного питья)?	Да	1
		Нет	0
Общая сумма баллов 6 – показание для дальнейшего обследования на предмет выявления проблем с приёмом пищи/глотанием и нарушений нутритивного статуса			