

Диетология

Ситуационные задачи

medkeys.ru/product/dietologiya/



Условие ситуационной задачи

Ситуация

На приеме у диетолога мама с ребенком 8 лет.

Жалобы

На повышенную утомляемость, на изменения в лабораторных анализах крови.

Анамнез заболевания

В 6 лет при обследовании по поводу частых ОРВИ (каждый месяц), увеличение шейных л/у в клиническом анализе крови – лейкоцитоз 11,1 тыс, тромбоциты 410 тыс, гемоглобин 141 г/л; В биохимическом анализе крови - цитолиз минимальной степени активности (АЛТ 90,2 Ед/л, АСТ 53,6 Ед/л), билирубин, СРБ в норме, повышение ЩФ до 704 Ед/л, холестерина до 6,33 ммоль/л.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости – УЗ признаки диффузных изменений печени (усиление сосудистого рисунка), структура печени однородная, правая доля=108 мм, левая доля=39 мм (верхняя граница нормы), УЗ признаки ДЖВП на фоне перегибов желчного пузыря, взвеси в ЖП, умеренной спленомегалии (87x27), выраженного метеоризма. При дальнейшем обследовании сохранялся цитолиз умеренной степени активности (АЛТ 103 Ед/л, АСТ 50 Ед/л, ГГТ 32 Ед/л от 03.12.16), относительная эозинофилия (8%). Выявлено повышение IgG-СМV (129,5 Ед/мл), IgG antiEBV-VCA (34 Ед/мл).

Специфическое лечение не получал. При контроле УЗИ органов брюшной полости в динамике через 5 мес выявлена гепатомегалия (ПД=114 мм, ЛД=43 мм). Консультирован гастроэнтерологом, рекомендовано фосфалюгель на ночь на 3 нед, урсофальк 1 капсула на ночь 1 мес с положительным эффектом в виде отсутствия взвеси в желчном пузыре при УЗИ органов брюшной полости.

Проводился диагностический поиск. В б/х крови - цитолиз умеренной степени активности (279 Ед/л, АСТ 117 Ед/л), гиперхолестеринемия (5,4 ммоль/л) за счет ЛПНП (3,43 ммоль/л). Исключены вирусные гепатиты, аутоиммунный гепатит, дефицит альфа-1 антитрипсина, гельминтозы. Осмотрен офтальмологом - ангиопатия сетчатки. Суточная экскреция базальной меди в моче повышена - 107 мкг/сут. Активность кислой липазы в норме (0,326).

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, протекавшей физиологично. Роды – 2, срочные, самостоятельные, в головном предлежании. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 8/9б. Вес при рождении - 3620 г, длина - 52 см. Ранний неонатальный период протекал гладко. Грудное вскармливание до 2 лет, прикорм с 6 мес - переносимость удовлетворительная. Весовая кривая по нижней границе норма с рождения. Развитие психомоторное по возрасту. Профилактические прививки проведены в соответствии с Национальным календарем вакцинации.

Перенесенные заболевания: ОРВИ 2-3 р/год, хр.тонзиллит, отиты, в 1 г - рецидивирующие герпес вирусные стоматиты. На 1 году жизни наблюдался неврологом с диагнозом синдром мышечной дистонии. Аллергологический анамнез: отягощен

Наследственность: отягощена старшая сестра– полиноз; по материнской линии: мать 40 л – дисфункция билиарного тракта; родная сестра матери

(близнец) – артериальная гипертензия с 35 л; бабушка - ДЖВП, Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстная кишка, хронический холецистит; дедушка – ишемическая болезнь сердца, артериальная гипертензия с 18 л, атеросклероз (с 50 л), полиноз. По отцовской линии: отец 40 л – дисфункция билиарного тракта, полиноз; дедушка - умер от лимфобластного лейкоза в 33 г.

Объективный статус

* Вес 21,5 кг.

* Рост 127,5 см. Z-Score роста -0,86.

* ИМТ 13,2кг/м². Z-Score ИМТ -2,27.

* Температура 36,5°C. Положение ребенка активное. Состояние питания недостаточное. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, легкая пальмарная эритема. Зев не гиперемирован. Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно. Лимфатические узлы периферические л/у мелкие до 1 см, подвижные, безболезненные, не спаяны с окружающими тканями. Носовое дыхание свободное. ЧД – 24 в мин. При аускультации дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧСС 84 уд. в мин. АД 104/56 мм рт.ст. Тоны сердца звучные, ритмичные. Язык слегка обложен белым налетом. Живот при пальпации мягкий, чувствительный при пальпации. Печень по краю реберной дуги, по правой парастеральной + 0,5 см, мягко-эластической консистенции, край ровный. Селезенка не пальпируется. Стул и диурез в норме. Неврологический статус: Умственное развитие по возрасту. Пальценосовую пробу выполняет удовлетворительное, в позе Ромберга устойчив.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- **определение уровня церулоплазмينا(+)**

Обоснование: Необходимым диагностическим исследованием при подозрении на болезнь Вильсона является определения сывороточного церулоплазмينا.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр. 388

- **определение суточной экскреции меди с мочой на фоне приема Д-пенициллина(+)**

Обоснование: При болезни Вильсона на фоне этой пробы экскреция меди по отношению к базальному уровню увеличивается в 10 и более раз.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр. 389

- **молекулярно-генетический метод(+)**

Обоснование: В сомнительных случаях может быть применен генетический анализ для выявления мутаций гена АТР7В, ассоциированного с развитием болезни Вильсона.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр.390.

- **определение суточной экскреции меди с мочой(+)**

Обоснование: В отличие от содержания сывороточной меди уровень ее экскреции с мочой служит важным диагностическим критерием. В норме суточная экскреция меди с мочой составляет менее 50 мкг/сут.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр. 389

- определение суточной экскреции кальция с мочой
- анализ мочи по Нечипоренко

Результаты лабораторных методов обследования

Определение уровня церулоплазмينا

15 мг/дл

Определение суточной экскреции меди с мочой на фоне приема Д-пенициллина

1100 мкг/сут

Молекулярно-генетический метод

Проведен молекулярно-генетический анализ на поиск частых мутаций в гене АТР7В выявлена мутация с.320 С>А в гомозиготном состоянии.

Определение суточной экскреции меди с мочой

103,7 мкг/сут

Определение суточной экскреции кальция с мочой

В пределах возрастной нормы

Анализ мочи по Нечипоренко

|====

| *Лейкоциты* | *Эритроциты* | *Цилиндры (гиалиновые)*

| 1200 | 600 | 0

|====

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относят

- **УЗИ органов брюшной полости(+)**

Обоснование: Рекомендуется проведение ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости. Комментарий: по данным УЗИ может быть выявлена гепатомегалия с диффузными изменениями паренхимы печени в виде гиперэхогенности и мелкоочаговой неоднородности. При наличии цирроза в паренхиме визуализируются узлы регенерации, селезенка увеличена, при цветовом доплеровском картировании – признаки портальной гипертензии.

Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.14

https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/>

[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- **проведение биопсии печени с определением количественного содержания меди в биоптате(+)**

Обоснование: Количественное определение меди в биоптате печеночной ткани остается «золотым стандартом» диагностики болезни Вильсона. Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр.389
Рекомендуется количественное определение содержания меди в ткани печени. Комментарий: при БВ диагностическим является повышение количественного содержания меди в ткани печени более 250 мкг/г.
Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.16
https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/">

[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- проведение денситометрии
- УЗИ щитовидной железы
- измерение основного обмена методом непрямой калориметрии

Результаты инструментальных методов обследования

УЗИ органов брюшной полости

ПЕЧЕНЬ Размеры - увеличены. Правая доля - 115 мм. Левая доля - 68 мм.

Эхогенность - повышена. Паренхима – мелкоочаговая диффузная неоднородность, Внутривенные желчные протоки Диаметр – норма. Стенки - утолщены. Воротная вена - размер 6,5 мм норма; стенки норма. Печеночные вены – норма. Кровоток – не изменен. Контур - четкие, ровные.

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ - в типичном месте увеличен, 70x25, перегиб в воронке, стенки норма, просвет свободный. **ЖЕЛУДОК** Стенки - норма; секреция - норма. 12перстная кишка Стенки - норма; секреция - норма.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА 20x16x25, увеличена. Контур - ровный.

Паренхима - однородная. Эхогенность - повышена. Стенки сосудов - не уплотнены. Вирсунгов проток - не изменен.

СЕЛЕЗЕНКА не увеличена. 87x45. Контур - ровный. Паренхима - однородной структуры. Эхогенность - средняя. Дополнительная долька - не визуализируется. Сосуды - не изменены. Селезеночная вена – 4 мм норма.

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ не визуализируется.

СВОБОДНАЯ ЖИДКОСТЬ не визуализируется.

Заключение: УЗ признаки гепатомегалии с диффузными изменениями печени.

УЗ-признаки дисфункции желчных путей, вторичных изменений поджелудочной железы.

Проведение биопсии печени с определением количественного содержания меди в биоптате

При биопсии печени выявлены признаки хронического гепатита низкой степени активности (по Knodell). Концентрация меди в биоптате - 280 мкг/г сухого веса.

Проведение денситометрии

Минеральная плотность костной ткани снижена на 5% (вариант возрастной нормы)

УЗИ щитовидной железы

Правая доля 10x10x32, Объем 1,533 см³. Левая доля 9x10x30, Объем 1,293 см³. Перешеек 2 мм. При ЦДК кровотоков не изменен. Общий объем ЩЖ 2,826 см³. Норма (м, 9л) 2,53-5,13см. Регионарные л/у не визуализируются.

Заключение: УЗ изменений не выявлено.

Измерение основного обмена методом непрямой калориметрии

Общие энерготраты покоя составили 1370 ккал/сут. Это свидетельствует о повышении уровня энергетического обмена на 32%. Скорость окисления углеводов 215г/сут – в норме. Скорость окисления жиров 33,6 г/сут, снижена на 12%. Скорость окисления белка 51,3 г/сут – повышена на 16%.

Учитывая жалобы, анамнез жизни и заболевания, а также результаты лабораторно-инструментального обследования больному можно поставить основной клинический диагноз

- **Болезнь Вильсона, печеночная форма(+)**

Обоснование: В настоящее время используется классификация форм БВ, построенная на клинических признаках болезни, сочетания поражения печени и центральной нервной системы, предложенная J.Walsh (1983 г.):

- бессимптомная форма;
- печеночная форма;
- церебральная форма;
- смешанная форма.

Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.9
https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/

[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- Болезнь Вильсона, церебральная форма
- Криптогенный гепатит
- Вирусный гепатит

Диагноз

Болезнь Вильсона, печеночная форма

Болезнь Вильсона, церебральная форма

Криптогенный гепатит

Вирусный гепатит

Основными органами-мишенями, которые поражаются при болезни Вильсона, являются

- **печень, головной мозг(+)**

Обоснование: Болезнь Вильсона (синонимы: болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация, гепатоцеребральная дистрофия) – редкое наследственное заболевание, связанное с нарушением метаболизма меди и избыточным ее накоплением в различных органах и тканях, преимущественно проявляющееся симптоматикой поражения печени и центральной нервной системы. Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.6
https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/
[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- головной мозг, поджелудочная железа
- печень, скелетные мышцы, сердце
- костная система, печень

Основным методом лечения болезни Вильсона является прием препаратов

- **выводящих медь(+)**

Обоснование: Рекомендовано назначение препарата Д-пеницилламин ж (Код АТХ: M01CC01). (Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – В). Комментарий: является препаратом выбора при лечении болезни Вильсона. Д-пеницилламин представляет собой производное пенициллина, молекула которого содержит свободную сульфидрильную группу, с помощью которой осуществляется хелаторная активность данного препарата. Д-пеницилламин мобилизует медь из печени и других органов и увеличивает ее мочевую экскрецию, а также индуцирует синтез металлотионинов. Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.17
https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/
[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- содержащих медь
- содержащих железо
- содержащих кальций

Расчетная доза пеницилламина для детей составляет + _____ + в сутки

- **20 мг/кг(+)**

Обоснование: Для детей терапевтическая дозировка Д-пеницилламина составляет 20 мг/кг/сут. Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.17

https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/>

[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- 10 мг/кг
- 2 г
- 10 мг

Совместно с приемом купренила обязательно назначение витамина

- **В6(+)**

Обоснование: Учитывая то, что Д-пеницилламин является антагонистом пиридоксина, для предотвращения недостаточности последнего пиридоксин рекомендуют добавлять к терапии в дозе 25 мг 3 раза в неделю.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, с 391.

- В2
- D
- E

К продуктам, которые следует исключить из рациона, ввиду высокого содержания в них меди, относят

- **субпродукты, грибы, шоколад(+)**

Обоснование: Лечение БВ рекомендуется начинать с диеты, направленной на уменьшение поступления меди в организм. (Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С). Комментарий: ограничиваются продукты с высоким содержанием меди (печень, креветки, орехи, шоколад, грибы). Как минимум, в течение первого года лечения, используется свободная от меди вода, при необходимости устанавливаются очистительные фильтры для контроля уровня содержания меди в водопроводной воде, т.к. при ее доставке могут использоваться медные трубы.

Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г, стр.17

https://library.mededtech.ru/rest/documents/cr_234/>

[Нарушение обмена меди (болезнь Вильсона) у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России. Москва 2016г]

- молочные продукты, индейка, кальмары
- капуста пекинская, банан, авокадо
- цикорий, зеленый чай, яйца

Суточная калорийность рациона при болезни Вильсона соответствует

- **возрастным потребностям(+)**

Обоснование: Существенное значение в достижении лечебного эффекта имеет достаточное содержание пищевых волокон, способствующих ускорению выведения из организма продуктов обмена веществ и токсических агентов. Этим и другим требованиям к диетическому рациону при заболеваниях гепатобилиарной системы отвечает основной вариант стандартной диеты ">

[...] В период ремиссии больным назначают основной вариант стандартной диеты.

Лечебное питание при хронических заболеваниях. Каганов Б.С.

Шарафетдинов Х.Х. Издательство «Эксмо», 2015г.

Глава 5. Лечебное питание при заболеваниях гепатобилиарной системы.

5.1.2. Лечебное питание при хроническом гепатите.

- нормам детей 1 года жизни
- калорийности рациона взрослого человека
- пожеланиям пациента

Для определения эффективности проводимого лечения и диетотерапии используют определение уровня

- **суточной экскреции меди с мочой(+)**

Обоснование: Определение экскреции меди с мочой после приема Д-пенициллина служит хорошим показателем эффективности проводимой терапии.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, стр.389

- церулоплазмина
- разовой экскреции кальция с мочой
- цинка в крови

Начальные симптомы болезни Вильсона обычно не проявляются раньше + ____ + лет

- **5(+)**

Обоснование: Начальные симптомы болезни Вильсона вариabельны и редко выявляются у больных до достижения ими 5-летнего возраста.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с.

- 3
- 10

- 14

Прогностически наиболее неблагоприятной формой гепатита при болезни Вильсона является + _____ + гепатит

- **фульминантный(+)**

Обоснование: Быстрый выход меди в кровь может привести также к развитию гемолитической анемии и фульминантной печеночной недостаточности, обуславливающей необходимость трансплантации печени ">

[...] с.382

Самостоятельное прекращение лечение больным, состояние которого улучшилось на фоне лечения Д-пеницилламином, может вызвать резкое ухудшение вплоть до развития фульминантного гепатита с летальным исходом в течение 6-8 мес.

Детская гепатология. Под редакцией Каганова Б.С. Глава 22 Болезнь Вильсона. Издательство «Династия», Москва, 2009г, 575с, с.380, с.392

- острый
- хронический
- подострый