

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский
университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Яковлева Милена Николаевна

**ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ САРКОПЕНИИ
У ДЕТЕЙ С НУТРИТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ**

3.1.21. Педиатрия

Диссертация

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинский наук, профессор

Новикова Валерия Павловна

Санкт-Петербург – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
Актуальность темы исследования	5
Степень разработанности темы исследования	6
Цель исследования	6
Задачи исследования	7
Научная новизна исследования	7
Теоретическая и практическая значимость работы	8
Методология и методы исследования	9
Положения, выносимые на защиту	9
Личный вклад автора	10
Связь с планом научных работ	10
Достоверность и обоснованность результатов	11
Апробация результатов исследования	11
Внедрение результатов в практику	12
Соответствие паспорту специальности	13
Публикации	13
Объем и структура диссертации	13
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	14
1.1 Недостаточности питания. Определение	14
1.2 Классификация недостаточности питания:	14
1.3 Саркопения. Основные понятия. Эволюция консенсусов диагностики саркопении	18
1.4 Патофизиология саркопении	21

1.5 Методы диагностики саркопении	22
1.6 Биоимпедансный анализ. Методология	25
1.7 Особенности диагностики саркопении у детей	27
1.8 Распространенность саркопении у детей	29
1.9 Пируват и 3-гидроксимасляная кислота, как метаболические индикаторы нарушений при саркопении и нутритивной недостаточности	30
1.10 Основные принципы лечения недостаточности питания и саркопении	32
1.10.1 Расчет энергетической потребности.....	34
1.10.2 Расчет потребности в белках, жирах и углеводах.....	36
1.10.3 Восполнение витаминов и минералов.....	36
1.11 Методы нутритивной поддержки	37
1.12 Клиническое лечебное питание	39
ГЛАВА 2. ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ	41
2.1 Материалы и дизайн исследования	41
2.2 Методы клинического исследования	45
2.3 Оценка физического развития детей	45
2.4 Скрининг саркопении и функциональные нагрузочные тесты	46
2.5 Исследование нутритивного статуса – биоимпедансометрия	49
2.6 Методы лабораторного исследования.....	50
2.7 Метод определения органических кислот в моче	52
2.8 Методы статистической обработки.....	55
ГЛАВА 3. ОСОБЕННОСТИ САРКОПЕНИИ У ДЕТЕЙ С НУТРИТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ	61
3.1 Возрастная, половая и этиологическая структура пациентов с нутритивной недостаточностью	61

3.2 Компонентный состав тела пациентов с нутритивной недостаточностью	64
3.3 Сравнительная клиническая характеристика пациентов групп исследований	65
3.4 Результаты обследования пациентов	67
3.4.1 Жалобы и особенности анамнеза болезни пациентов с нутритивной недостаточностью и саркопенией	67
3.4.2 Особенности анамнеза жизни пациентов с нутритивной недостаточностью	68
3.4.3 Результаты объективного осмотра пациентов	72
3.4.4 Физическое развитие	75
3.4.5 Сравнительная оценка методов диагностики саркопении. Скрининговое обследование. Опросник SARC F. Тест SPPB.....	78
3.4.6 Исследование компонентного состава тела	80
3.4.7 Анализ лабораторных показателей	84
3.4.8 Описание модели рисков развития саркопении	87
3.4.9 Анализ показателей обмена органических кислот в моче	89
ГЛАВА 4. КАТАМНЕЗ ПАЦИЕНТОВ С САРКОПЕНИЕЙ.....	100
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	106
ВЫВОДЫ	112
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	115
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	116
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	119
ПРИЛОЖЕНИЕ А. (СПРАВОЧНОЕ)	
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ	144

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Саркопения – это клиническое состояние, характеризующееся прогрессирующей и генерализованной утратой мышечной массы и силы [136, 167, 174, 182]. Наличие саркопении у пациентов может быть связано с худшими результатами лечения, увеличивает риск смертности, а при хирургической патологии повышает риск повторных вмешательств.

Распространённость саркопении во взрослой популяции варьирует от 4,3% до 73,3% [64, 105, 115, 124]. Исследования показали, что саркопения выявляется не только у пожилых людей, но и в детском возрасте. Описана саркопения у детей с хронической патологией почек, онкологическими заболеваниями, хирургической патологией, морбидным ожирением, болезнью Крона, а также у детей с детским церебральным параличом [16, 61, 63, 168, 176, 177]. Развитие саркопении в раннем возрасте связано с повышенным риском возникновения метаболических заболеваний и отрицательным влиянием на рост и развитие.

В настоящее время в практическом здравоохранении для диагностики саркопении используют специально разработанные опросники и функциональные инструментальные тесты, которые представлены в европейском консенсусе [105]. Возрастные ограничения не позволяют широко применять их у детей.

Разработаны критерии диагностики саркопении на основе данных импедансометрии у детей с детским церебральным параличом [69]. Исследование компонентного состава тела является доступным и неинвазивным методом и рекомендуется для выявления саркопении, в том числе у детей [69, 94, 103, 150]. Использование лабораторных маркеров описано в единичных работах. Критерии диагностики саркопении при других состояниях не разработаны.

Согласно последним литературным данным, мышечная ткань является метаболически активной. Разрушение мышечной ткани приводит к повышению уровней ряда нейропептидов в сыворотке крови [96, 123]. Метаболический статус детей с саркопенией не изучен, исследований уровней метаболитов и нейропептидов нет.

Вне зависимости от причин развития, тяжелые формы нарушений нутритивного статуса приводят к нарушению роста и развития. Данное состояние требует пристального внимания, мультидисциплинарного подхода, ранней диагностики и обязательной коррекции.

Степень разработанности темы исследования

Проблема развития, выявления и коррекции саркопении разработана и максимально изучена у лиц пожилого возраста. В настоящее время отсутствуют стандарты, протоколы диагностики и лечения саркопении у детей. В детском возрасте саркопению описывают при онкологических заболеваниях, ожирении, тяжелой хирургической патологии, у детей с детским церебральным параличом. Настоящая работа призвана выявить ранние маркеры развития саркопении у детей с дефицитом массы тела и разработать пути коррекции, что имеет важное клиническое значение.

Цель исследования

На основании изучения структуры, клинических и лабораторно-инструментальных особенностей саркопении у детей с нутритивной недостаточностью разработать алгоритм её раннего выявления и персонализированной коррекции.

Задачи исследования

1. Описать возрастной и половой состав, этиологическую структуру, особенности компонентного состава тела у пациентов с нутритивной недостаточностью старше 5 лет.

2. Выявить частоту саркопении, охарактеризовать особенности клинических проявлений и компонентного состава тела у детей с саркопенией при нутритивной недостаточности.

3. Разработать прогностическую модель вероятности рисков развития саркопении у пациентов с нутритивной недостаточностью.

4. Сравнить имеющиеся методы диагностики саркопении и предложить новый метод лабораторной диагностики саркопении при нутритивной недостаточности в детском возрасте.

5. Разработать персонифицированный алгоритм лечения саркопении у детей с нутритивной недостаточностью.

Научная новизна исследования

Впервые изучена распространённость и этиологическая структура нутритивной недостаточности у госпитализированных пациентов старше 5 лет.

Впервые изучены структура, клиничко-анамнестические данные, физическое развитие и компонентный состав тела детей старше 5 лет с саркопенией на фоне нутритивной недостаточности.

Впервые выявлены метаболические лабораторные маркеры саркопении у детей с дефицитом массы тела. На основании полученных результатов разработаны рекомендации по раннему выявлению, коррекции и профилактике развития саркопении у детей.

Впервые установлено, что использование общепринятых скрининговых методов диагностики саркопении, основанных на анкетировании и субъективной

оценке физической активности, у детей нецелесообразно, в связи с высокой частотой неврологической патологии у пациентов с саркопенией на фоне нутритивной недостаточности.

Разработана прогностическая модель для определения вероятности развития саркопении у детей с нутритивной недостаточностью, основанная на данных анамнеза и антропометрических данных.

Впервые в России выявлены метаболические лабораторные маркеры саркопении на фоне нутритивной недостаточности у детей, разработан «Способ лабораторной диагностики саркопении у маломобильных пациентов детского возраста» (патент, RU 2836305 C1, 12.03.2025).

Доказано, что персонифицированная коррекция саркопении, согласно разработанному алгоритму, с использованием терапии, направленной на нормализацию метаболизма пировиноградной кислоты, как ключевого звена углеводного, жирового и белкового обменов, коррекцию дисфагии, нутритивную поддержку, приводит к выходу из саркопении и улучшению нутритивного статуса у 72,2% пациентов.

Теоретическая и практическая значимость работы

С целью своевременной диагностики саркопении у детей с нутритивной недостаточностью помимо рекомендованного ранее метода, основанного на проведении биоимпедансометрии, рекомендован «Способ лабораторной диагностики саркопении у маломобильных пациентов детского возраста», патент RU2836305C1, 12.03.2025.

Для скринингового обследования на саркопению у детей с нутритивной недостаточностью предложено использовать прогностическую модель вероятности развития саркопении.

Динамическое наблюдение за пациентами с саркопенией при нутритивной недостаточности должно осуществляться мультидисциплинарно: педиатром,

профильным специалистом, диетологом, реабилитологом не менее 3,5 лет.

Полученные данные могут быть использованы в практической деятельности врачей всех специальностей.

Методология и методы исследования

Методология построена в соответствии с поставленной целью диссертационного исследования. Изучены современные зарубежные и российские литературные источники. Работа проводилась в рамках проспективно-ретроспективного исследования, которое включало в себя: клинические, лабораторные и инструментальные методы, анализ историй болезни пациентов и статистическая обработка полученных данных. Полученные данные проанализированы и изложены в главах собственных исследований. Все этапы исследования соответствуют законодательству Российской Федерации, международным этическим нормам и одобрены этическим комитетом Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол № 35/04 от 17 января 2024 г., протокол № 62/12 от 10 декабря 2025 г.).

Положения, выносимые на защиту

1. Нутритивная недостаточность различной степени тяжести диагностируется у 54,9% госпитализированных детей старше 5 лет, чаще у маломобильных детей с неврологической патологией. Саркопения в этой группе развивается у 8,1% детей, чаще у девочек и маломобильных пациентов с детским церебральным параличом.
2. Диагностика саркопении может осуществляться методом биоимпедансометрии и с помощью лабораторной диагностики. Лабораторными диагностическими маркерами саркопении у детей с нутритивной недостаточностью служит сочетание уровня пировиноградной кислоты $\leq 30,5255$

ммоль/моль креатинина и уровня 3-гидроксимасляной кислоты $\leq 3,0715$ ммоль/моль креатинина в моче ($p=0,033$). Использование методов, основанных на объективной и субъективной оценке физической активности, у детей нецелесообразно.

3. Персонафицированное лечение саркопении, согласно разработанному алгоритму, включает терапию, направленную на нормализацию метаболизма пировиноградной кислоты, коррекцию дисфагии, нутритивную поддержку, что приводит к выходу из саркопении и улучшению нутритивного статуса у 72,2% пациентов.

Личный вклад автора

Автор лично осуществлял все этапы подготовки научной работы, включавшие определение основной цели, задач и дизайна исследования. Все данные, приведенные в диссертационной работе, получены лично автором или при его непосредственном участии. Самостоятельно проведен анализ зарубежной и научной литературы. Автор принял личное участие в подготовке и публикации статей по материалам работы. Создана электронная база данных, выполнен статистический анализ, самостоятельно произведена оценка результатов исследования.

Связь с планом научных работ

Работа выполнена по плану научно-исследовательской работы «Скрининг нутритивного статуса у детей с соматической, хирургической и неврологической патологией, возможности коррекции» с 2018 по ноябрь 2023 гг. (номер гос. учета НИОКТР АААА-А18-118113090077-0 от 30.11.18).

Достоверность и обоснованность результатов

Достоверность полученных результатов обеспечена достаточным объемом исследований, тщательным подходом к формированию выборки и анализа первичных данных, согласованностью дизайна исследования поставленным целям и задачам. Теория исследования базируется на анализе сведений о развитии саркопении у пациентов с нутритивной недостаточностью. Исследование направлено на изучение саркопении у детей с нутритивной недостаточностью и метаболитов органических кислот в моче, как предикторов развития саркопении у детей.

Апробация результатов исследования

Результаты работы доложены (в виде тезисов и устных докладов) на VII, VIII и IX Национальном Конгрессе с международным участием «Здоровые дети - будущее страны», Санкт-Петербург, 2023, 2024, 2025 гг.; VI Российском гастроэнтерологическом Конгрессе с международным участием «Гастроэнтерология России от рождения до старости», Санкт-Петербург, 2023г.; «XXV Конгрессе педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии», Москва, 2024 г.; XXXI Конгрессе детских гастроэнтерологов России и стран СНГ «Актуальные проблемы абдоминальной патологии у детей», Москва, 2024 г.; IX Всероссийской научно-практической конференции «Пищевая непереносимость. Современные аспекты диагностики, лечения, профилактики и диетотерапии», Санкт-Петербург, 2024 г.; XVI Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Здоровье человека в XXI веке. Качество жизни», Казань, 2024 г.; XXIII Межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Искусственное питание и инфузионная терапия больных в медицине критических состояний», Санкт-Петербург (НИИ им. И.И.Джанелидзе) 2024 г.; VIII Российском конгрессе «Функциональные заболевания в терапевтической и педиатрической

практике», Санкт-Петербург, 2024 г.; Научно-практической конференции «Педиатрия двух столиц», Москва, 2024 г.; IX съезде педиатров Узбекистана с Международным участием «Актуальные вопросы педиатрии на современном этапе реформирования системы здравоохранения Республики Узбекистан», Ташкент, Узбекистан, 2024 г.; XI Российская научно-практическая конференция « Детское здоровье и питание», г. Казань, 2024г; XXIII Конгрессе Вельтищева «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии», Москва, 2024 г.; VIII Международном медицинском форуме Донбасса «Наука побеждать болезнь», ДНР, г. Донецк, 2024 г.; XXII и XXIII ежегодной городской научно-практической конференции с международным участием «Педиатрия и неонатология двух столиц. Современные проблемы педиатрии», Санкт-Петербург, 2024-2025 гг.

Внедрение результатов в практику

Результаты исследования внедрены и применяются в практической деятельности медицинских организаций: в Клинике ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России; СПб ГБ СУСОН «ДСО Вместе»; СПб ГБ СУСОН «ДСО Парус»; ГБУСО «Бобровский дом-интернат»; ГБУЗ «Детская республиканская больница им. И.Н.Григовича». Результаты диссертации внедрены в учебный процесс кафедры педиатрии ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» Минздрава России; кафедры пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России.

На основании результатов исследования созданы 5 баз данных: «Реестр пациентов с саркопенией детского возраста» (RU 2023620963, 22.03.2023); «База данных физического развития, компонентного состава тела и пищевых дневников детей с болезнью Крона» (RU 2023621754, 30.05.2023); «База данных физического развития, компонентного состава тела детей с аллергической энтеропатией» (RU 2023621831, 06.06.2023); «База данных оценки риска нутритивной недостаточности у детей, планово госпитализированных в стационар» (RU 2024622794, 27.06.2024); «База данных физического развития и пищевых дневников здоровых детей и детей

с различными заболеваниями за период с 2006 года по 2023 год» (RU 2024622987, 09.07.2024).

Автором получен 1 патент: «Способ лабораторной диагностики саркопении у маломобильных пациентов детского возраста» (RU 2836305 С1, 12.03.2025).

Соответствие паспорту специальности

Научные положения и результаты диссертации соответствуют паспорту специальности 3.1.21 «Педиатрия», а именно области исследования специальности, конкретно пунктам 1, 2, 3, 6.

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 14 печатных работ, в том числе статей в изданиях, включенных в перечень изданий, рекомендованных ВАК для публикации результатов диссертации-9, из которых в изданиях, индексируемых в международной базе Scopus-4; 4 свидетельства о регистрации базы данных, 1 патент на изобретение.

Объем и структура диссертации

Диссертационная работа изложена на 153 страницах машинописного текста. Состоит из оглавления, введения, обзора литературы, описания материалов и методов, двух глав результатов исследования, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и приложения.

Диссертация иллюстрирована 14 рисунками, содержит 30 таблиц. Список литературы включает 201 источник, из которых 81 отечественный и 120 иностранных.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Недостаточности питания. Определение

Термин «Белково-энергетическая недостаточность» (БЭН) был введен в 1961 году экспертами Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) для обозначения тяжелых форм алиментарных нарушений, таких как квашиоркор и маразм. Изначально под БЭН понимали результат длительного дефицита белка или энергии, проявляющийся дефицитом массы и/или роста, а также комплексными нарушениями метаболизма, иммунитета и функций органов. Современное определение БЭН у детей фокусируется на нутритивной недостаточности и недостаточном питании, которое приводит к снижению объема подкожной жировой клетчатки и мышечной массы, остановке или замедлению набора массы тела, задержке физического и нервно-психического развития, нарушению функций пищеварения, обмена веществ и иммунной защиты, а также повышенному риску хронизации заболеваний.

В настоящее время ВОЗ и Европейское общество педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и питания (ESPGHAN) используют более широкий термин – «мальнутриция», или нарушение питания (НП). В данный термин включены различные нарушения нутритивного статуса (НС): недостаточность питания и дефицитные состояния (квашиоркор, маразм, микронутриентная недостаточность), избыточное питание (ожирение, метаболический синдром), дисбаланс микронутриентов [7, 34, 53, 107].

1.2 Классификация недостаточности питания

По этиологии (причине возникновения):

- Первичная недостаточность питания: обусловлена социально-экономическими причинами или поведенческими причинами (бедность, расстройство пищевого поведения).

- Вторичная недостаточность питания: обусловленная течением хронических заболеваний [99].

По характеру течения:

- Острая недостаточность питания: проявляется быстрой потерей массы, ведущей к истощению (дефицит массы тела к росту).
- Хроническая недостаточность питания: у взрослых имеет значение длительность изменения массы тела, т.к. рост у взрослых стабилен. Критический временной интервал потери массы составляет 3 месяца [29]. У детей характеризуется длительной задержкой роста (низкорослость).

По степени тяжести:

Для оценки тяжести недостаточности питания в педиатрической практике могут применяться международные критерии (z-score-стандартные отклонения от медианы референтной популяции ВОЗ) и отечественные методики.

В действующей терминологии ВОЗ и Российской ассоциации эндокринологов отсутствует термин «легкая недостаточность питания», при z-score от $-2,0$ до $-2,9$ диагностируется «умеренное истощение» (Wasted), при z-score ниже $-3,0$ – «тяжелое истощение» (Severely wasted) [35, 73].

Терминология Американской ассоциации детских гепатологов, гастроэнтерологов и нутрициологов (ASPEN) и Программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации различает легкую недостаточность питания (Mild undernutrition) при z-score от $-1,0$ до $-1,9$; умеренную недостаточность питания (Moderate undernutrition) при z-score от $-2,0$ до $-2,9$ и тяжелую недостаточность питания (Severely undernutrition) при z-score менее $-3,0$ [31, 49, 53].

ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» выделяет «пониженное питание» при z-score от $-1,0$ до $-1,9$ и недостаточность питания при z-score менее $2,0$ [31, 49].

В отечественной литературе тяжесть НН традиционно оценивается по проценту дефицита массы тела, относительно долженствующей по росту. Эта система, представленная в работах Е.В. Неудахина и Г.И. Зайцевой, разделяет НН на три степени тяжести, отдельно оценивая острое и хроническое состояния [30].

Аналогичный принцип был предложен в международной классификации Уотерлоу (1973) [30], которая также различает острое (истощение) и хроническое (отставание в росте) нарушения питания. Позднее была разработана объединенная классификация Гомеса и Уотерлоу (1996) [30], которая комплексно оценивает статус питания по трем антропометрическим показателям [1]. Сравнение критериев НН представлено в таблице 1.

Таблица 1 – Сравнение критериев нутритивной недостаточности по Е.В. Неудахину и Зайцевой, Waterlow J.C., 1973; Gomez F., Waterlow J.C., 1996 г.

Степень тяжести БЭН	Критерий (Острая БЭН) z-score	Критерий оценки (хроническая БЭН/задержка роста)	Комбинированная оценка (Gomez-Waterlow, 1996)
Норма	Дефицит массы к росту < 10% (Неудахин) ≥ 90% от медианы (Waterlow)	Дефицит длины/роста к возрасту < 5% (Неудахин) ≥ 95% от медианы (Waterlow)	Масса/возраст > 90% Длина/возраст > 95% Масса/длина > 90%
Легкая 1 степень	Дефицит массы к росту 11–20% (Неудахин) 80–89% от медианы (Waterlow)	Дефицит 5–10% (Неудахин) 90–94% медианы (Waterlow)	Масса/возраст 75–90% Длина/возраст 90–95% Масса/длина 81–90%
Умеренная 2 степень	Дефицит массы к росту 21–30% (Неудахин) 70–79% от медианы (Waterlow)	Дефицит длины/роста к возрасту 11–15% (Неудахин) 85–89% медианы (Waterlow)	Масса/возраст 60–74% Длина/возраст 85–89% Масса/длина 70–80%
Тяжелая 3 степень	Дефицит массы к росту > 30% (Неудахин) ≤ 69% от медианы (Waterlow)	Дефицит длины/роста к возрасту > 15% (Неудахин) ≤ 84% медианы (Waterlow)	Масса/возраст < 60% Длина/возраст < 85% Масса/длина < 70%

По клинической форме

Различают основные виды тяжелой острой недостаточности питания, вследствие дефицита поступления энергии и/или белка в организм, данные состояния имеют индивидуальные коды в Международном классификаторе болезней 10 пересмотра (МКБ-10):

- Маразм (код МКБ-10 E41) – возникает из-за дефицита калорийности питания. Клинически проявляется выраженной атрофией мышечной ткани и истощением жировых запасов организма. У детей диагноз подтверждается отклонением показателя «масса тела к росту» от возрастной нормы более чем на три стандартных отклонения.
- Квашиоркор (код по МКБ-10 E40) – форма нутритивной недостаточности, вызванная дисбалансом: высоким потреблением углеводов при резком недостатке белка при возможном достаточном по калорийности рационе. Клинически проявляется развитием двусторонних отеков и асцита.
- Возможно развитие сочетанных форм – маразматический квашиоркор (E42) [80, 194].

Хроническая недостаточность питания проявляется:

- Задержкой роста (E45) – снижением длины/роста по сравнению с возрастными нормами [80, 194].
- Кахексия – хроническое состояние тяжелого больного с резким дефицитом как жировой, так и скелетно-мышечной ткани. В клинической практике это расценивается как критическое состояние – «точка невозврата» у пациентов с хронической прогрессирующей потерей массы [85]. В педиатрии кахексия наиболее часто наблюдается у детей с органическими поражениями головного мозга, нейроинфекциями, а также онкологическими заболеваниями [12].
- Саркопения – комплексное нарушение состава тела при недостаточности питания, которое можно отнести к отдельной форме НН. От других форм отличается сохранением или приростом жировой составляющей на фоне снижения мышечной, с замещением скелетной и гладкой мускулатуры

жировой соединительной тканью [69]. У детей и молодых взрослых вторичная саркопения обратима при условии её коррекции [16, 42, 56].

1.3 Саркопения. Основные понятия.

Эволюция консенсусов диагностики саркопии

Исторически саркопения рассматривалась как гериатрический синдром, связанный с возрастной потерей мышечной ткани [74, 154, 181, 182]. Необходимость создания универсального определения, а также разработки алгоритмов диагностики привлекла к объединению международные экспертные группы: Европейскую рабочую группу по саркопии у пожилых людей (EWGSOP), Международную рабочую группу по саркопии (IWGS), Проект по саркопии Фонда Национальных институтов здоровья (США) (FNIH), Азиатскую рабочую группу по саркопии (AWGS) для создания согласительных документов [181, 174, 179, 190, 191]. Четкие критерии позволили проводить более качественные исследования, разрабатывать методы лечения и в итоге улучшать помощь пациентам. Первый согласительный документ разработан и издан согласительные в 2010 г., более поздние консенсусы (2019, 2024) пересматривали определения на основе новых данных, упрощали диагностику для врачей и унифицировали подходы в глобальном масштабе [181, 182, 187].

Консенсус EWGSOP (2010) впервые дал единое определение саркопии как синдрома, характеризующегося прогрессирующей и генерализованной потерей скелетной мышечной массы и силы. Для диагностики требовалось наличие низкой мышечной массы и низкой мышечной силы, или низкой физической работоспособности. Низкая мышечная масса была центральным и обязательным компонентом для постановки диагноза [181].

С целью упрощения и ускорения диагностики в клинической практике, в 2019 г. произошла смена парадигмы: саркопения признана самостоятельным заболеванием мышц, а не просто синдромом, что повышает клиническую

значимость состояния, имеет код МКБ-10 – M62.84 в разделе «Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани» [133, 135, 154, 178]. С целью диагностики введен ступенчатый алгоритм, в рамках которого сместился фокус с массы на силу как основной диагностический параметр (рисунок 1). Сделан акцент на самом прогностически важном параметре – мышечной силе. Подтверждение диагноза саркопении основано на сочетании низкой мышечной силы и низким количеством и качеством мышечной массы [182]. Алгоритм диагностики саркопении представлен на рисунке 1.

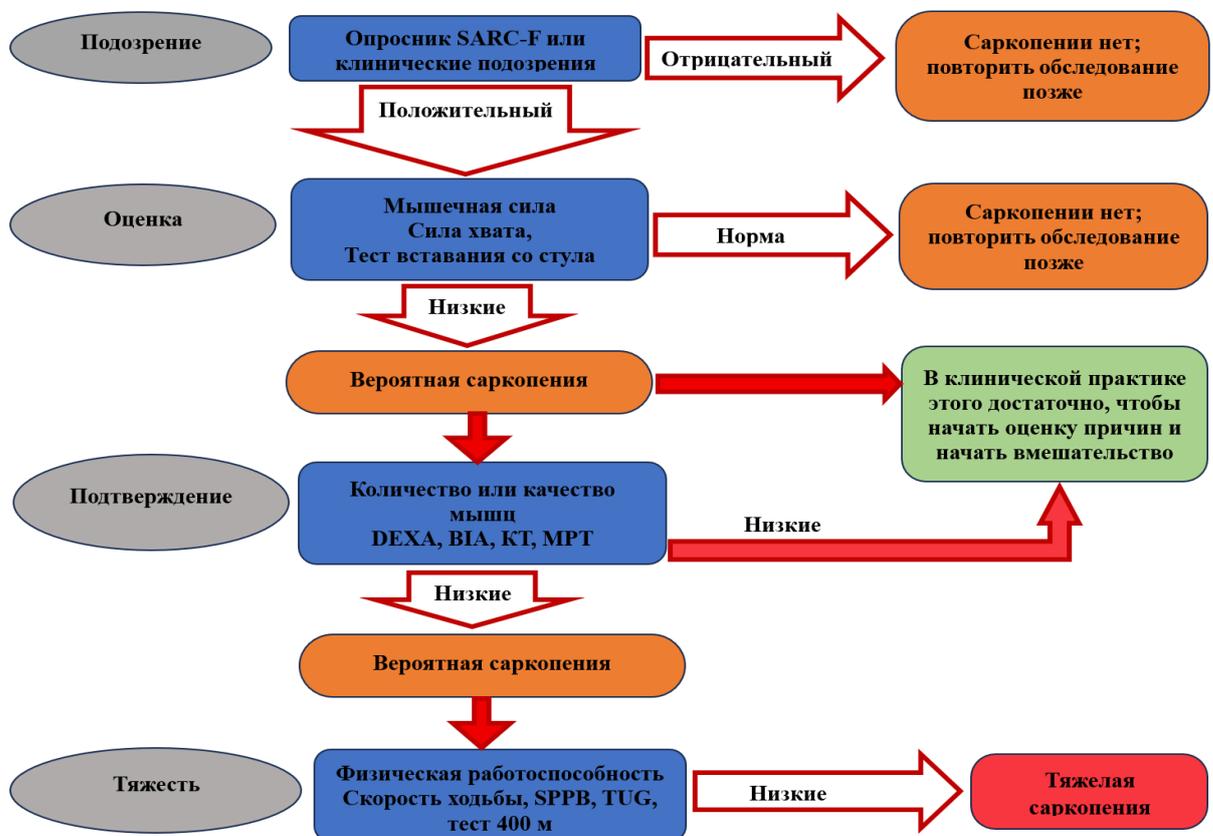


Рисунок 1 – Алгоритм диагностики саркопении
(адаптировано из источника EWGSOP-2, 2019) [182]

Глобальный консенсус (GLIS) 2024 года – первый консенсус, объединивший экспертов со всего мира (EWGSOP, AWGS и др.) для создания единого универсального определения. Это позволило преодолеть региональные различия в

диагностике, создать единый глобальный стандарт и уточнить патофизиологическую сущность саркопении [187]. Современный взгляд на саркопению (рисунок 2) признает, что она может развиваться не только в пожилом возрасте, но и раньше, а её течение зависит от факторов, действующих на протяжении всей жизни человека. Данный консенсус четко определил основные компоненты болезни: мышечная масса, мышечная сила и специфическая мышечная сила (сила, приходящаяся на единицу мышечной массы). Физическая работоспособность, переклассифицирована из компонента болезни в исход саркопении.



Рисунок 2 – Графическое представление концептуального определения саркопении. Адаптировано из источника [187]

Современная медицинская литература расширяет понимание саркопении, выделяя помимо первичной (возрастной или старческой) формы – вторичную саркопению. Старческая первичная саркопения обусловлена старением организма с возрастными изменениями жевательного аппарата, старческой мальдигестией и мальабсорбцией, снижением микробного разнообразия кишечника, что приводит к потере мышечной массы и функции [64, 67, 182, 181]. Эти патологические изменения существенно повышают риск развития неблагоприятных клинических исходов: падений, переломов, утраты самостоятельности в повседневной жизни и повышение уровня смертности [182].

Вторичная саркопения проявляется аналогичными изменениями в мышцах при тяжелых заболеваниях, сопровождающихся снижением активности или длительной обездвиженностью [14, 64, 168]. Она сопутствует таким патологиями, как онкологические, неврологические заболевания, воспалительные заболевания кишечника (ВЗК), а также морбидное ожирение. Важно отметить, что вторичная саркопения может развиваться в любом возрасте, включая детский и подростковый. В педиатрической практике её наиболее часто наблюдают при тяжёлой хирургической или онкологической патологии, а также у пациентов с детским церебральным параличом (ДЦП) [15, 40, 103, 155, 168, 171, 176, 177].

В настоящее время идентифицирован комплекс факторов, оказывающих влияние на состояние скелетной мускулатуры. Активно исследуются патофизиологические механизмы развития саркопении и потенциальные биомаркеры. Особое внимание уделяется роли внешних факторов, среди которых ключевыми считаются недостаточное потребление белка с пищей, сниженный уровень физической активности, а также наличие сопутствующих метаболических нарушений и хронического воспаления [65].

1.4 Патофизиология саркопении

Мышечная ткань обладает высоким метаболизмом. Сократительные элементы, содержащие белки актин и миозин, отвечают за генерацию силы и движения. Эти волокна организованы в длинные цепочки саркомеров, где нити актина и миозина скользят друг относительно друга, вызывая сокращение. Соединительная ткань (коллаген) создает каркас для мышечных волокон.

При сочетании малоподвижности, нерационального питания и гормональных сдвигов в мышцах запускаются патологические процессы. Нарушаются нейромышечные соединения, ухудшается кровоснабжение на уровне капилляров, восстановление и мышечной ткани нарушено вследствие процессов перекисного окисления на фоне митохондриальной дисфункций [86, 182].

Хроническое воспаление при саркопении характеризуется повышением уровня цитокинов [13], что замедляет мышечный синтез и ускоряет распад мышечных белков. На клеточном уровне это проявляется уменьшением размера мышечных волокон, денервацией и изменением соотношения быстрых и медленных мышечных волокон [180].

Дополнительным негативным фактором является накопление жира внутри мышц. Известно, что у пациентов с саркопенией повышен уровень миостатина – белка, подавляющего рост мышц [147] и снижен уровень ирисина [104]. В итоге под влиянием этих изменений мышечная ткань постепенно замещается жировыми отложениями.

Развитие и тяжесть саркопении обусловлены комплексным взаимодействием различных факторов. Среди них – изменения гормонального фона, снижающие синтез белка, дефицит витаминов (особенно витамина D), малоподвижный образ жизни, несбалансированное питание и хроническое вялотекущее воспаление [138].

1.5 Методы диагностики саркопении

Различные международные экспертные группы (EWGSOP, IWGS, FNIH, AWGS) разработали диагностические критерии саркопении для взрослого населения, основанные на оценке мышечной массы и функции [174, 179, 181, 191]. Особое значение придаётся измерению мышечной силы и физической работоспособности, поскольку их снижение непосредственно связано с мобильностью и повседневной активностью пациентов. Клинические проявления саркопении, вне зависимости от возраста манифестации, включают мышечную слабость, повышенную утомляемость и затруднения при выполнении повседневных действий [62, 159, 182]

Для предварительного выявления саркопении у взрослых и пожилых людей применяется опросник SARC-F (Strength, Assistance with walking, Rising from a chair, Climbing stairs and Falls), оценивающий мышечную силу, способность к

передвижению, подъёму со стула, подъёму по лестнице и случаи падений [79, 170]. Опросник продемонстрировал ограниченную чувствительность (21,5–35,5%) при высокой специфичности (85,7–93,7%) [134], что указывает на необходимость разработки более эффективных методов ранней диагностики. У детей для аналогичных целей предложены шкалы общей моторики и оценки риска падений для пациентов, нуждающихся в активном сестринском уходе [165].

Мышечная сила оценивается с помощью кистевой динамометрии и теста «Вставание со стула». Снижение мышечной силы признано значимым предиктором неблагоприятных исходов, включая увеличение продолжительности госпитализации, снижение качества жизни и повышение общей смертности [84]. Оценка силы хвата кисти является одним из ключевых критериев по консенсусу GLIS 2024 г. [187]. Преимуществом данного метода является простота и низкая стоимость, однако на результат влияют усилие и мотивация пациента. Для оценки функциональной силы мышц рекомендуются батареи тестов физической работоспособности: Short Physical Performance Battery (SPPB), оценка скорости ходьбы, тест «Встань и иди» и тест 400-метровой ходьбы [92]. Эти тесты также используются для определения тяжести саркопении [91, 187, 188]. Однако на их результат могут влиять ортопедические и неврологические проблемы пациента. Тесты для взрослых иногда используют и в педиатрической практике, поскольку возрастные ограничения к их применению чётко не регламентированы.

Оценка количества и качества мышечной массы проводится, как правило, на третьем этапе подтверждения диагноза. Количество мышечной массы можно оценить с помощью рентгеновской денситометрии (DEXA), компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной томографии (МРТ), биоимпедансного анализа (БИА) и ультразвукового исследования аппендикулярных мышц (для последнего детских нормативов не существует) [8, 9, 23, 27, 64, 70, 197, 198] (таблица 2).

Таблица 2 – Инструментальные методы оценки мышечной массы

Категория и метод	Ключевые параметры
Компьютерная томография	Площадь поясничной мышцы (Psoas Muscle Area, PMA) или общая площадь скелетных мышц (Skeletal Muscle Area, SMA) на уровне L3–L4 или L4–L5 позвонков [145, 175, 195]. Расчет z-score на основе возрастных и половых норм: Индекс PMA/рост ² (PMAI) или SMA/рост ² (SMI) [106, 195]
Магнитно-резонансная томография	Объем или площадь мышц (например, поясничной мышцы) [106, 195]
Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия	Аппендикулярная скелетная мышечная масса (ASM) или общая скелетная мышечная масса (SMM) [7, 107] Расчет z-score SMM < -2 или сравнение с медианой в исследуемой популяции [145, 195]
Ультразвуковое исследование	Толщина и площадь поперечного сечения (CSA) мышцы (например, прямой мышцы бедра), эхогенность (EI) [58]
Биоимпедансный анализ	Оценка соотношения безжировой и жировой массы тела [145, 195]

Золотым стандартом в диагностике саркопении является КТ [113, 166]. Метод отличается высокой точностью и детализацией, а также позволяет оценить количество внутримышечного жира. У детей он чаще применяется в научных целях в связи с высокой стоимостью и ограниченной доступностью. МРТ также обладает высокой точностью и, в отличие от КТ, не несёт лучевой нагрузки [113, 145, 166].

DEXA – широкодоступный метод, который сочетает приемлемую точность, доступность и безопасность. Он рекомендован EWGSOP и другими рабочими группами в качестве эталонного метода для оценки мышечной массы [145, 155, 166, 195].

Ультразвуковое исследование – перспективный метод: безопасный, портативный, неинвазивный [97]. Наиболее изученной мышцей для ультразвуковой диагностики саркопении является прямая мышца бедра [193]. С помощью ультразвуковой диагностики определяется мышечная масса: толщина мышцы (прямо коррелирует с мышечной массой) [87, 193], площадь поперечного

сечения (отражает размер и массу мышцы) [87]. Измеряемые качественные параметры: эхогенность (повышение эхогенности указывает на инфильтрацию мышцы жиром или развитие фиброза, что характерно для саркопении) [87] и угол между мышечными волокнами и сухожилием (уменьшение угла связано со снижением силы мышц) [161]. Несмотря на большое количество инструментальных методов оценки состояния мышц, в практической работе врачей они используются редко.

1.6 Биоимпедансный анализ. Методология

БИА – это метод анализа состава тела, основанный на измерении электрического сопротивления (импеданса) тканей организма при пропускании через них слабого переменного тока. Ткани с высоким содержанием воды и электролитов (например, мышцы) хорошо проводят ток (низкое сопротивление), в то время как жировая и костная ткани оказывают ему большее сопротивление [8, 95, 196, 197, 200]. Современная наука рассматривает костную, мышечную и жировую ткани как самостоятельные и метаболически активные [140].

Аппараты БИА измеряют два основных параметра: сопротивление (R) – препятствие прохождению тока, и реактанс (X_c) – сопротивление, обусловленное ёмкостными свойствами клеточных мембран. На основе этих измерений и с использованием валидированных математических уравнений прибор рассчитывает ключевые показатели состава тела, включая безжировую и скелетно-мышечную массу [95, 126]. Поскольку скелетные мышцы являются частью общего состава тела, их состояние можно оценить с помощью этого метода, отслеживая изменения в динамике [93, 103, 120, 130, 139, 140, 197].

Особое значение имеет баланс между жировой массой (ЖМ) и активной клеточной массой (АКМ). Для оценки состава тела у детей в настоящее время применяются нормы, разработанные для взрослых. Идеальный показатель процентной доли АКМ составляет 50–56%. Норма ЖМ различается по полу: для

мужчин – 10–20%, для женщин – 20–30% (ожирение диагностируется при значении > 40%) [8].

АКМ – интегральный показатель мышечной активности, включает в себя массу органов, мышц и нервов, и соответственно имеет возрастную градацию и зависит от пола. Снижение АКМ указывает на дефицит белка в питании или его потерю при малоподвижности и хронических заболеваниях, сопровождающихся распадом тканей [19, 21, 93, 108, 140, 171, 185, 197, 200].

Согласно систематическому обзору и мета-анализу 2025 года, обобщившему данные 27 исследований (6239 участников), БИА демонстрирует умеренную диагностическую точность для выявления саркопении: чувствительность метода составила 79%, специфичность – 72%. Эти данные подтверждают, что БИА является надёжным инструментом скрининга, особенно при обследовании популяционных групп [94].

БИА является альтернативой более дорогостоящим и сложным методам визуализации, таким как КТ, МРТ и DEXA [40, 95], однако при проведении БИА необходимо учитывать ряд ограничений. Результаты исследований БИА напрямую зависят от соблюдения методики выполнения исследования: тщательной подготовки участков поверхности тела для установки электродов и устанавливая электроды согласно инструкции. Немаловажным для точности и воспроизводимости измерений является положение пациента в пространстве [25]. БИА не измеряет мышечную массу напрямую, а оценивает её с помощью уравнений, выведенных на основе эталонных методов (DEXA, МРТ, КТ) [126].

Точность результатов сильно зависит от гидратационного статуса пациента. Наличие отеков, асцита или обезвоживания может исказить показатели [126].

Для корректной диагностики необходимо использовать аппараты и уравнения, валидированные для конкретной популяции (с учетом возраста, этнической принадлежности, состояния здоровья). Различия в диагностических порогах между консенсусами (например, по саркопении и кахексии) могут приводить к гипердиагностике [126].

Метод БИА принят в международных руководствах по диагностике саркопении, включая консенсусы EWGSOP, AWGS, GLIS-2024 г. [95, 126, 187]. Ряд исследований подтверждают, что для пациентов с церебральным параличом биоимпедансометрия часто точнее других стандартных методик [8, 48, 55, 93, 139, 140].

1.7 Особенности диагностики саркопении у детей

Главным препятствием в диагностике детской саркопении является отсутствие консенсусного определения и, как следствие, стандартизированных пороговых значений для мышечной массы и силы, привязанных к возрасту, полу и этнической принадлежности; а также не разработано стандартов оценки двигательной активности для детей. Созданные таблицы моторной активности и мелкой моторики у детей оценивают результаты в зависимости от возраста [165]. У детей с нарушением моторики, например с ДЦП могут быть использованы специализированные шкалы для оценки больших моторных функций GMFCS (Gross Motor Function Classification System) [8, 24, 52]. У детей отставание в психомоторном развитии может быть признаком серьезных нарушений, а не только признаком саркопении.

Для оценки физической производительности могут быть использованы тест 6-минутной ходьбы, при котором оценивают длительность пройденной дистанции. Тест применим для детей старшего возраста и подростков: однако оценка результатов требует разработки возрастных норм [145, 195].

Возможно использование батареи тестов физической работоспособности (SPPB), а также тест «время вставания и ходьбы». Данные тесты используются по аналогии с взрослой практикой, но требуют адаптации и валидации для детей разных возрастных групп [195].

Для оценки мышечной силы может быть использована кистевая динамометрия. Тест выполним у детей старшего возраста. Трудности при оценке

результатов связаны с отсутствием единых нормативных значений для разных возрастных и половых групп [145, 155, 188].

Мышечную массу у детей диагностируют при углубленной оценке нутритивного статуса (НС) с использованием тех же методов, что и у взрослых [8, 9, 27, 42, 64, 67, 70, 197, 198].

Обязательное условие неподвижности и, как следствие, необходимость анестезиологического пособия у некоторых детей, высокая стоимость и лучевая нагрузка ограничивают использование КТ и МРТ у детей [145].

В клинической практике для оценки мышечной массы у детей применимы два метода: DEXA и БИА.

DEXA – это рентгенологический метод, который позволяет с низкой дозой облучения количественно оценить состав тела: безжировую массу (БЖМ), ЖМ и минеральную плотность кости. Для диагностики саркопении ключевое значение имеет оценка БЖМ тела, которая коррелирует с мышечной массой. С помощью DEXA проводят оценку, в частности, аппендикулярной мышечной массы – суммы мышечной массы рук и ног [155]. DEXA демонстрирует наивысшую точность с погрешностью всего 1–3%. Именно этот подход, для которого разработан стандартизированный протокол, наиболее широко используется в клинических исследованиях. При этом лучевая нагрузка при проведении DEXA остается минимальной [160, 182, 192]. Использование DEXA возможно только в специализированных стационарах. В настоящее время недостаточно данных для создания возрастных, половых и этнических референсных значений для здоровых детей [113, 145, 155].

Биоимпедансный анализ (БИА), по сравнению с DEXA, отличается отсутствием воздействия ионизирующего излучения на организм пациента, более низкая стоимость исследования при высокой информативности [99]. Исследование требует валидации для педиатрических популяций, точность снижается при нарушениях гидратации (отеки, асцит) и при индексе массы тела (ИМТ) <16 или >34 кг/м² [145, 195].

По данным литературы, БИА несколько завышает мышечную массу, в сравнении с DEXA. Распространенность саркопении по БИА составила 40,8%, что очень близко к показателю при использовании DEXA (39,4%) [112].

1.8 Распространенность саркопении у детей

По литературным данным, информация о распространенности саркопении у детей вариабельна в зависимости от патологии и методов диагностики [113, 176, 186].

В литературе описана саркопения у детей с болезнью Крона, частота её выявления методом МРТ достигает 43% у детей с впервые диагностированной болезнью Крона [143, 137]. МРТ входит в стандарт обследования при болезни Крона, что позволяет использовать его для диагностики саркопении. Саркопения чаще диагностируется у мальчиков и пациентов с перианальным поражением. Низкие показатели мышечной массы по МРТ были значимыми факторами риска рецидива болезни. Результаты МРТ (измерения площади поясничных мышц) хорошо согласуются с данными БИА [67, 137, 143, 186].

У педиатрических пациентов с хроническими заболеваниями печени саркопения диагностировалась у 40% больных, на основании одновременного наличия дефицитов мышечной массы (DEXA) и мышечной силы (силы хвата), а при использовании МРТ у 27–70% больных [67, 110, 157, 163].

ДЦП рассматривается в современной литературе как одна из моделей для изучения вторичной саркопении у детей, поскольку при этом состоянии изменения в мышцах (истощение мышечного слоя, увеличение соединительной ткани) прогрессируют с возрастом и ухудшением двигательной активности [16]. При ДЦП уже на ранних этапах нарушается нормальное развитие мышц, что проявляется в уменьшении мышечной массы и относительном увеличении доли соединительной ткани по сравнению со здоровыми сверстниками [14]. Хотя ДЦП как заболевание не считается прогрессирующим, структурные изменения в мышцах усугубляются

с возрастом и снижением двигательной активности [4, 19, 59, 171]. Таким образом, у маломобильных пациентов с ДЦП по мере взросления развивается картина саркопении [14, 158, 171]. Широкий диапазон значений распространенности от 32% до 100%, связан с неоднородностью выборок в разных исследованиях. На мышечную массу влияет уровень моторных функций (по шкале GMFCS), возраст ребенка и способ питания [6, 16].

В настоящее время не существует единого общепринятого определения и диагностических критериев именно для педиатрической саркопении, поэтому в исследованиях часто оценивают отдельные компоненты, такие как снижение мышечной массы или силы [113].

1.9 Пируват и 3-гидроксимасляная кислота, как метаболические индикаторы нарушений при саркопении и нутритивной недостаточности

Саркопения и НН представляют собой единую коморбидную патологию, в которую вовлечены нарушения энергообмена, дисбиоз кишечника и эндокринные сдвиги. Биоимпедансный анализ и DEXA используются для оценки «количества» мышц, спектрометрия работает на уровне «качества» и молекулярных процессов, происходящих в мышцах. Это метаболомный подход – перспективное направление для создания более точных методов диагностики в будущем.

Газовая хроматография-масс-спектрометрия (ГХ-МС) органических кислот в моче – это высокоинформативный и точный метод, который прочно занял место в арсенале современной лабораторной диагностики. Его роль не ограничивается выявлением редких наследственных болезней; он всё активнее применяется для углублённой оценки метаболического статуса человека. В настоящее время этот метод является «золотым стандартом» для определения органических кислот в биологических жидкостях [43, 101, 111, 127, 146, 169], что открывает возможности для персонализированной коррекции выявленных нарушений.

Органические кислоты – это промежуточные или конечные продукты обмена белков, жиров и углеводов в организме. В норме они присутствуют в моче в небольших количествах. Накопление специфических органических кислот происходит из-за дефектов ферментов или их кофакторов.

Основу саркопении составляет нарушение метаболического баланса в мышечной ткани, при котором процессы распада белка начинают преобладать над его синтезом [166]. На этот дисбаланс влияет комплекс факторов: окислительный стресс, митохондриальная дисфункция, снижение гормонального фона, изменения в нервно-мышечной передаче, а также хроническое воспаление [153, 201]. Метаболические нарушения проявляются в биологических жидкостях, поэтому анализ органических кислот в моче, применяемый для диагностики наследственных болезней, может быть перспективным, в том числе для диагностики саркопении [43, 109]. Однако результатов исследований метаболома при саркопении как у взрослых, так и у детей нами в доступной литературе не найдено.

Описан способ диагностики тяжести нутритивной недостаточности у детей с помощью лабораторного анализа уровня пирувата на фоне повышенного содержания креатинина в крови [44]. Этот подход позволяет косвенно оценить дефицит массы тела, степень нутритивной недостаточности и приблизительно определить состояние мышечной ткани. Повышенная концентрация пирувата свидетельствует об активации гликолиза у детей с белково-энергетическим дефицитом, что может служить косвенным признаком саркопении. Данный метод имеет существенные недостатки: он является инвазивным, требует забора крови, что создает дополнительные сложности при работе с детьми младшего возраста и повышает риск осложнений.

ТМА/ТМАО. Триметиламин (ТМА), образующийся в кишечнике из пищевых субстратов (холин, карнитин), в печени окисляется до триметиламин-N-оксида (ТМАО). Повышенное соотношение ТМА/ТМАО может указывать на избыточный бактериальный рост и воспаление в кишечнике [22, 122].

Пировиноградная кислота. Пируват – центральный метаболит, связывающий углеводный, белковый и липидный обмены. Его уровень зависит от активности витаминов группы В и липоевой кислоты [20, 88]. Данные исследований при НН противоречивы: в одних работах отмечается рост уровня пировиноградной кислоты из-за усиленного распада мышечного аланина [44], в других – его снижение за счет активного связывания с другими аминокислотами – участниками синтеза белков [75]. Направленность метаболизма пирувата меняется при саркопении: вместо образования из аланина он начинает усиленно расходоваться на его синтез.

3-гидроксимасляная кислота (бета-гидроксибутират) – это кетоновое тело, производимое печенью при дефиците глюкозы (голод, физические нагрузки) для снабжения энергией периферических тканей. Важно, что бета-гидроксибутират выполняет не только энергетическую, но и сигнальную функцию, влияя на экспрессию генов и процессы старения [149]. Исследований уровня ПВК и бета-гидроксибутирата при саркопении ранее не проводилось.

1.10 Основные принципы лечения недостаточности питания и саркопении

В настоящее время действующих Клинических рекомендаций (КР) по лечению НН у детей старше 1 года нет; в 2025 г. опубликован проект [32]. Клинических рекомендаций и стратегий вывода детей из саркопении нет.

Основное в терапии – устранение причины НН, лечение основного заболевания на фоне адекватной диетотерапии.

Диета подбирается индивидуально с учетом возраста, заболевания и остроты процесса. Положительной динамики позволяет добиться соблюдение соответствующего возрасту режима дня, массажа, лечебной физкультуры и дозированных физических нагрузок. Важное место занимает терапия сопутствующих болезней, восполнение дефицита витаминов и минералов, нормализация состава микробиоты кишечника [144, 194].

Подходы варьируются в зависимости от возраста, формы и тяжести НН, в литературе описаны алгоритмы лечения и нутритивной поддержки у детей раннего возраста, разработаны КР для детей старше 1 года без учета саркопении. [28, 32, 58, 81, 149]. В стандартах лечения недостаточности питания всегда присутствуют дотации по витаминно-минеральному компоненту [26, 77, 78].

Нутритивная поддержка (НП) – это комплекс мероприятий, который включает в себя использование лечебного питания энтеральным или парентеральным способом, для обеспечения организма питательными веществами и минералами, профилактики недостаточности питания и оперативного устранения уже возникших нарушений [26, 77, 78]. НП строится по единому алгоритму, независимо от степени тяжести состояния и наличия сопутствующей саркопении [10, 11].

1. **Оценка потребностей и переносимости НП:** расчет суточных потребностей в энергии и питательных веществах, необходимых конкретному ребенку. Определение объема обычной пищи. Оценивают, насколько хорошо организм ребенка усваивает основные компоненты пищи – белки, жиры и углеводы.
2. **Разработка индивидуального рациона** – традиционных блюд и специализированных лечебных формул.
3. **Организация процесса питания:** определение режима и способа питания (например, перорально, через зонд или стому), кратность приема лечебного питания.
4. **Наблюдение за переносимостью нутритивной поддержки и корректировка назначений, при необходимости.** Правильно организованная нутритивная поддержка обычно сопровождается положительной динамикой. По мере того, как ребенок начинает стабильно набирать массу тела, пропорции лечебного питания и обычной пищи постепенно пересматриваются. Решается вопрос о длительности дотации

смесями. Весь этот процесс сопровождается постоянным мониторингом нутритивного статуса ребенка [10, 11]. При наличии саркопении динамика может отсутствовать или быть отрицательной, что требует поиска дополнительной коррекции метаболизма и саплементации рациона.

1.10.1 Расчет энергетической потребности

У детей с нутритивной недостаточностью расчет энергетической потребности проводится индивидуально на фактическую массу тела с учетом роста, возраста и пола. В практике для определения энергии основного объема используют формулы ВОЗ, Schofield и Хариса Бенедикта [10, 26, 35, 114, 183].

Персонализированный расчет может быть проведен так же с использованием инструментальных методов (непрямая калориметрия, БИА).

После определения энергии основного обмена проводится расчет действительного расхода энергии (ДРЕ), с применением коэффициентов активности и патологических состояний (таблица 3), по формуле:

$$\text{ДРЕ} = \text{ОО} \times \text{ФА} \times \text{ТФ} \times \text{ФУ} \times \text{ФР}.$$

Таблица 3 – Коэффициенты активности и патологических состояний [11, 26, 114, 183]

Факторы	Здоровые дети, возраст	Коэффициенты
Фактор активности (ФА) здоровых детей	1–3 года	1,4 (одинаковая активность для возрастной группы)
		1,4 малоактивный ребенок
	>3 – <10 лет	1,6 активный ребенок
		1,8 очень активный ребенок
		1,6 малоактивный ребенок
	10–18 лет	1,8 средняя активность
		2,0 высокая активность

Продолжение таблицы 3

Факторы	Здоровые дети, возраст	Коэффициенты
Фактор активности (ФА)	Тяжесть фактора пациента	Коэффициенты
	Постельный режим	1,1
	Палатный режим	1,2
	Общий режим	1,3
Температурный фактор (ТФ), t тела	38 °С	1,1
	39 °С	1,2
	40 °С	1,3
	41 °С	1,4
Фактор увечья (ФУ)	Операция нетяжелая	1,1
	Переломы костей	1,2
	Операция тяжелая	1,3
	Перитонит	1,4
	Сепсис	1,5
	Множественные травмы	1,6
Фактор роста (ФР)		1,5
		1,4
	Интенсивность процессов роста снижается по мере взросления	1,3
		1,2
		1,1
		1,0
		0,8

Было бы целесообразным ввести в таблицу факторов патологических состояний – фактор саркопении или коэффициенты дефицита мышечной массы, расчет которых требует специальных исследований.

Для расчета целевого энергорациона у детей с легкой недостаточностью питания, могут быть использованы разработанные нормы, представленные в Методических рекомендациях МР [35] с увеличением суточной калорийности пищи на 20–25% от должного. К сожалению, правил и формул расчета энергии рационов при саркопении у детей не разработано.

1.10.2 Расчет потребности в белках, жирах и углеводах

Расчет потребности в нутриентах осуществляется индивидуально, в зависимости от причин развития НН и сопутствующей патологии. Несмотря на выраженный дефицит мышечной массы при саркопении, повышение нагрузок белком у детей при ней не всегда целесообразно и требует учета сопутствующей патологии. Для детей с умеренной и легкой НН без сопутствующей патологии, требующей дополнительных ограничений, могут быть использованы нормы, представленные в рекомендациях [35, 53].

1.10.3 Восполнение витаминов и минералов

Дотация витаминами и микроминералами проводится согласно возрастным потребностям с учетом наличия / отсутствия симптомов дефицита [35, 53].

Многие работы по саркопении отмечают роль дефицита витамина D, как одного из важных механизмов мышечной атрофии [141, 142]. Проблемы дефицита витамина D могут быть связаны с низкой инсоляцией, дефицитом его поступления с продуктами питания, а также нарушением синтеза [71, 141]. В настоящее время для коррекции дефицита используются нативные формы витамина D (эргокальциферол – витамин D₂ и холекальциферол (витамин D₃)). Влияние восполнения дефицита витамина D на мышечную массу и функцию у детей [90, 131, 184] и отсутствие влияния на мышечную силу у взрослых [98, 189, 199] описаны в литературе [82]. Дозы, назначаемые детям с профилактической и лечебной целью, в зависимости от обеспеченности витамином D представлены в таблице 4 [54, 68, 129].

Таблица 4 – Дозы, применяемые для профилактики и лечения дефицита витамина D

Обеспеченность витамином D	Концентрация 25(ОН)D в сыворотке крови, нг/мл	Лечебная доза витамина D, МЕ
Дефицит	≤10	4000
	11-20	3000
	<20	
Недостаточность	20-30	2000
Норма	30-50	Профилактическая доза 1000 МЕ

Лечебная доза назначается на 1 месяц.

Восстановление кишечного микробиома. В литературе обоснована необходимость коррекции микробиома у пациентов с НН. Длительность пробиотической терапии детей с НН должна быть не менее 3 месяцев [20, 33, 51, 83, 121, 100, 151]. Аналогичный подход рекомендован при саркопении на фоне НН.

1.11 Методы нутритивной поддержки

Назначение энтерального питания с использованием специальных лечебных смесей, которые покрывают возрастные потребности ребенка в энергии и нутриентах, является важной частью лечения НН и саркопении [10, 11, 121, 183]. Использование смесей возможно методом сипинга (через трубочку, чашку, поильник) или с помощью зондового питания – еда вводится через зонд (назогастральный, назоинтестинальный, гастростома/энтеростома). Парентеральное питание, подразумевает внутривенное питание, минуя ЖКТ. Возможна комбинация энтерального и парентерального питания.

При выборе метода приоритет отдается использованию ЖКТ для поддержания его функций, целостности слизистой и снижения риска бактериальной транслокации и сепсиса.

Зондовое питание адаптировано под метаболические особенности при различных патологиях и состоянии пищеварительной системы. Оно применяется, когда пациент не может, не должен или отказывается есть обычным путем, а также для повышения эффективности лечения [10, 11, 47, 118, 183].

Показания для решения вопроса о зондовом питании или установке гастростомы (ЧЭГ) оцениваются лечащим врачом (таблица 5) [10, 11, 37, 118, 176, 183].

Таблица 5 – Показания к установке назогастрального зонда и гастростомии

Метод нутритивной поддержки	Показания
Назогастральный зонд	<ul style="list-style-type: none"> • Наличие признаков дисфагии, приводящей к недостаточному пероральному потреблению нутриентов. • Суммарное время кормления \geq 4–6 часов в сутки. • Недостаточная прибавка в массе тела и/или росте: <ul style="list-style-type: none"> – у детей до 2 лет – более 1 месяца; – у детей старше 2 лет – в течение 3 месяцев и более. • Снижение массы тела на 2 и более z-score
Гастростома	<ul style="list-style-type: none"> • Необходимость длительного (более 12 недель) зондового питания (в том числе при наличии показаний для назогастрального зонда). • Стриктуры и непроходимость пищевода. • Бронхо- и трахеопищеводные свищи. • Питание паллиативных пациентов. • Наличие саркопении (как дополнительное показание)

1.12 Клиническое лечебное питание

Включение в рацион детей с НН лечебных смесей энтерального питания рекомендовано в КР [32]. Объем и способ введения определяются степенью дефицита массы тела и тяжестью состояния, а выбор продукта – переносимостью нагрузки и сопутствующей патологией [26, 37–39, 45, 46, 118, 119, 132, 152]. При отсутствии симптомов со стороны желудочно-кишечного тракта (боль, метеоризм, диарея, запоры, примеси в стуле) и аллергических проявлений начинают с полимерной смеси. Аллергопатология, синдром мальабсорбции и мальдигестии – показания для назначения безлактозных полуэлементных смесей с глубоко гидролизованным белком и заменой жирового компонента на среднецепочечные триглицериды. При отсутствии прибавки массы тела или развитии анафилаксии – перевод на смеси на основе аминокислот [8, 26, 118, 152]. Кроме того, в зависимости от клинической ситуации, можно подобрать смесь, направленную на коррекцию метаболизма при патологии конкретных органов или обладающую заданными фармакологическими свойствами [26, 76].

Длительность нутритивной поддержки определяется индивидуально, в зависимости от динамики показателей нутритивного статуса пациента. Если поддержка требуется дольше одного месяца, или когда питание полностью осуществляется через зонд, предпочтение следует отдавать смесям, которые содержат пищевые волокна [10, 26, 38, 132, 76, 200].

Важно учитывать, что примерно у 6% пациентов при резком переходе с низкокалорийной протертой пищи на высококалорийные специализированные смеси может развиваться рефидинг-синдром. Поэтому перевод на такие смеси должен проводиться постепенно, с обязательным контролем уровня фосфора в крови [41, 57].

В настоящее время диетическое лечение саркопении у детей на фоне НН не разработано. Не определены потребности в нутриентах и энергии, отсутствуют согласительные документы, посвященные алгоритмам лечения саркопении у детей

в зависимости от дефицита мышечной массы. Лечение часто сводится только к коррекции нутритивного статуса, без учета метаболических изменений.

Поскольку саркопения в детском возрасте всегда сопряжена с тяжелыми заболеваниями, её развитие отягощает их течение и прогноз и представляет угрозу жизни, данное направление нутрициологии должно стать перспективным и активно развивающимся.

ГЛАВА 2. ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

2.1 Материалы и дизайн исследования

Исследование проведено в клинике ФГБОУ ВО СПбГПМУ (главный врач Резник В.А.) в период с 2018 по 2023 гг. Обследование нутритивного статуса выполнялось в рамках консультативной работы врача-диетолога, а также НИР (номер гос. учета НИОКТР АААА-А18-118113090077-0 от 30.11.2018) «Скрининг нутритивного статуса у детей с соматической, хирургической и неврологической патологией, возможности коррекции». Клинико-anamnestическое обследование, включавшее оценку компонентного состава тела методом БИА, проведено у 1873 детей, из которых была отобрана группа пациентов с недостаточностью питания – 1028 человек. В исследование вошли 482 (46,9%) мальчика и 546 (53,1%) девочек; средний возраст пациентов составил 10,0 [8,5; 12,0] лет.

Оценку недостаточности питания проводили по нормам, разработанным ВОЗ (2007).

Все пациенты и/или их законные представители, включённые в исследование, подписали информированное согласие, одобренное локальным этическим комитетом ФГБОУ ВО СПбГПМУ (протокол № 62/12 от 10 декабря 2025 г.). Все процедуры, проводимые в рамках данной работы, были безопасны для субъектов исследования, исследователей, персонала подразделений и окружающей среды. В ходе исследования соблюдены нормы действующего законодательства, нормативных актов и регулирующих документов

Критерии включения в исследование было:

- возраст пациентов старше 5 лет;
- наличие подписанного информированного согласия;
- диагностика недостаточности питания по критерию z-score ИМТ.

Критерии исключения из исследования:

- возраст пациентов младше 5 лет или негативная реакция пациента на проведение исследования;
- отказ от исследования или отсутствие подписанного информированного согласия;
- отсутствие недостаточности питания по критерию z-score ИМТ.

Работа проводилась в несколько этапов.

Первый этап – одномоментное ретроспективное кросс-секционное исследование. Проведено клинико-anamнестическое обследование 1028 детей с недостаточностью питания. На основе оценки компонентного состава тела методом биоимпедансометрии, согласно «Способу диагностики саркопении» (патент на изобретение RU044862B1 от 06.10.2023 г.) [69], диагноз саркопении правомочен при снижении доли АКМ ниже 37% и увеличении доли ЖМ выше 40,5%. Всего среди обследованных детей с недостаточностью питания выявлено 83 ребёнка с саркопенией.

Для дальнейшего исследования были сформированы 2 группы пациентов. Критерии включения в основную группу (n=83) было:

- соответствие критериям включение в исследование;
- наличие у пациентов признаков саркопении по результатам оценки нутритивного статуса методом БИА.

В группу сравнения по принципу «копия-пара» (пол-возраст) среди с пациентов с НН выбраны пациенты без признаков саркопении по БИА – 83 ребенка.

Критерии включения в группу сравнения (n=83) было:

- соответствие критериям включение в исследование
- совпадение «пол-возраст» по принципу копи-пары у пациентов с недостаточностью питания, без признаков саркопении по БИА.

Критериями невключения в основную группу:

- наличие критериев исключения;
- отсутствие признаков саркопении по результатам БИА.

Критерии невключения в группу сравнения:

- наличие критериев исключения;
- наличие признаков саркопении по результатам БИА;
- отсутствие совпадения по принципу копи-пары у пациентов с недостаточностью для пациентов без саркопении.

Второй этап. Проведена сравнительная оценка клинических тестов, рекомендованных для диагностики саркопении у взрослых, и импедансометрического метода, применённого ранее.

Пациенты обеих групп старше 12 лет самостоятельно или с помощью родителей заполняли опросник SARC-F, используемый для скрининга риска саркопении у взрослых [79] (будет описан ниже).

С целью определения физической выносливости использовали краткую батарею тестов физического функционирования (SPPB) [156] (будет описана ниже).

Для оценки физической активности детей с ДЦП использовалась специализированная система классификации больших моторных функций GMFCS (Gross Motor Function Classification System) [66] (будет описан ниже).

На **третьем этапе** в рамках одномоментного когортного одноцентрового исследования проводилось определение метаболома мочи методом газовой хроматографии. Методом случайной выборки в исследование включены 10 пациентов с саркопенией на фоне НН и 8 пациентов с дефицитом массы без саркопении. В группу контроля вошли 6 детей с нормальным нутритивным статусом без изменений в компонентном составе тела по данным БИА.

Четвёртый этап. На основе изучения метаболома обоснованы основные направления метаболической терапии саркопении, проведён анализ диетологических стратегий коррекции саркопении в группе детей с белково-энергетической недостаточностью. Эффективность стратегий оценивали по данным антропометрии и компонентному составу тела. Группа катамнеза составила 18 человек. Длительность наблюдения – 5 лет.

На основании результатов исследования созданы 4 баз данных: «Реестр пациентов с саркопенией детского возраста» (RU 2023620963, 22.03.2023); «База данных физического развития, компонентного состава тела и пищевых дневников

детей с болезнью Крона» (RU 2023621754, 30.05.2023); «База данных физического развития, компонентного состава тела детей с аллергической энтеропатией» (RU 2023621831, 06.06.2023); «База данных оценки риска нутритивной недостаточности у детей, планово госпитализированных в стационар» (RU 2024622794, 27.06.2024);

Получен 1 патент: «Способ лабораторной диагностики саркопении у маломобильных пациентов детского возраста» (RU 2836305 C1, 12.03.2025).

Дизайн исследования представлен на рисунке 3.

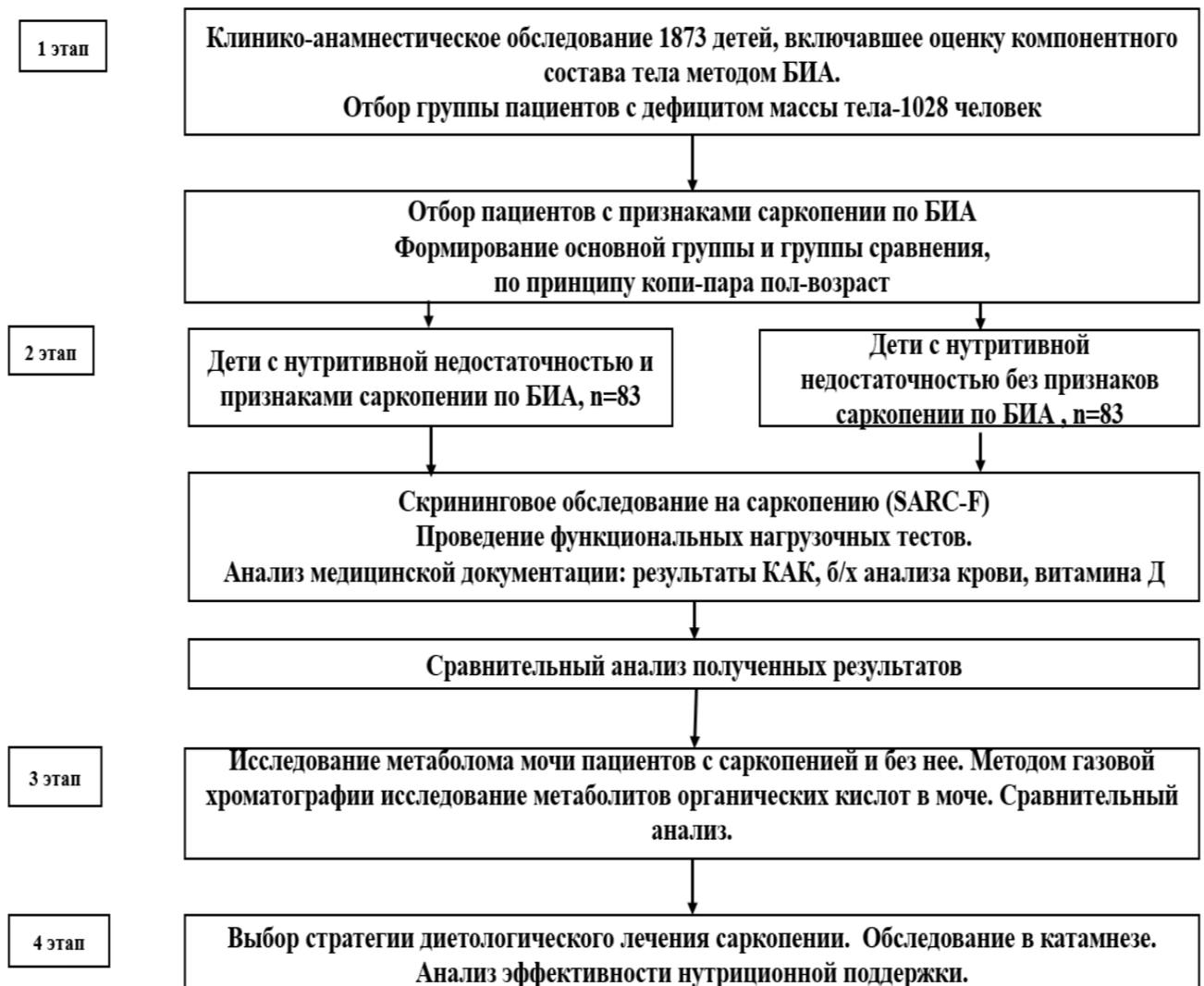


Рисунок 3 – Дизайн исследования

2.2 Методы клинического исследования

Проводились осмотр пациента, сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, заполнялись специализированные опросники. Выполнялись антропометрия с оценкой результатов, проводились функциональные нагрузочные тесты.

Лабораторные исследования: данные получены в рамках госпитализации пациентов на момент диагностики саркопении, оценены клинический и биохимический анализ крови, результаты гормонального обследования.

Определение органических кислот в моче проводилось методом газовой хроматографии с масс-спектрометрией (ГХ-МС).

Инструментальные исследования: анализ компонентного состава тела методом биоимпедансометрии (БИА).

Данные об основном диагнозе и сопутствующей патологии, анамнезе жизни и заболевания, информацию о фармакологическом лечении основной патологии и нутритивной поддержке, получали при опросе пациента и из медицинской карты стационарного больного (форма 003/у). Результаты вносили в оригинальную индивидуальную карту пациента.

2.3 Оценка физического развития детей

Методика проведения антропометрических измерений была адаптирована к возрасту и функциональным возможностям пациентов.

Масса тела определялась на электронных медицинских весах моделей ВЭМ-150-Масса-К (А1) и ТВЕС ВМЭН-200-50/100-И-СТ-А. Для пациентов с ограниченной подвижностью применялась процедура тарирования (взвешивание вместе с носителем или креслом с последующим вычитанием их веса).

Рост (длина тела) у мобильных пациентов измерялся с помощью механического медицинского ростометра ТВЕС РП эконо. У маломобильных

пациентов использовался косвенный метод – измерение длины голени (ДГ) с последующим расчетом предполагаемого роста по формуле:

$$\text{Рост (см)} = (3,26 \times \text{ДГ}) + 30,8.$$

На основании полученных измерений рассчитывался индекс массы тела (ИМТ) по классической формуле:

$$\text{ИМТ} = \text{масса(кг)} / [\text{рост (м)}]^2.$$

Для комплексной оценки физического развития у детей старше 5 лет использовалось специализированное программное обеспечение WHO Anthro Plus. Программа на основе введенных данных (пол, возраст, рост, масса) автоматически рассчитывала и визуализировала (в виде графиков и таблиц) z-score и процентиля. Оценка проводилась по шкале стандартных отклонений от -3 до $+3$, где значения менее -3 и более $+3$ соответствовали значительным отклонениям от популяционной нормы

2.4 Скрининг саркопении и функциональные нагрузочные тесты

С целью скринингового обследования пациенты старше 12 лет самостоятельно или с помощью родителей заполняли опросник «Strength, Assistance with walking, Rising from chair, Climbing stairs and Fall» (SARC-F), разработанный для взрослых [79]. Опросник содержит перечень вопросов с вариантами ответов и балльной оценкой каждого из них. Оценивается мышечная сила, способность ходить, вставать со стула, подниматься по лестнице и избегать падений. По сумме баллов определяется вероятность наличия саркопении.

В случае если сумма баллов 0–3 балла – нет саркопении; при сумме баллов более 4 – вероятная саркопения (таблица 6).

Таблица 6 – Опросник SARC-F для скрининга саркопении [79]

Составляющая	Вопрос	Баллы
Сила	Насколько тяжело для Вас поднять и удерживать груз порядка 4–5 килограмм?	Совсем не тяжело = 0 Немного тяжело = 1 Очень тяжело или не могу поднять = 2
Помощь при ходьбе	Насколько тяжело для Вас пройти по комнате?	Совсем не тяжело = 0 Немного тяжело = 1 Очень тяжело, приходится использовать вспомогательные средства или не могу пройти = 2
Подъем со стула	Насколько тяжело для Вас подняться со стула или кровати?	Совсем не тяжело = 0 Немного тяжело = 1 Очень тяжело или не могу встать без посторонней помощи = 2
Подъем по лестнице	Насколько тяжело для Вас пройти лестничный пролет в 10 ступеней?	Совсем не тяжело = 0 Немного тяжело = 1 Очень тяжело или не могу пройти = 2
Падения	Сколько раз Вы упали за последний год?	Ни разу = 0 1–3 падения = 1 4 и более падений = 2

С целью определения физической выносливости использовалась краткая батарея тестов физического функционирования (SPPB) [156]. Максимальное количество баллов за тест – 12. Сумма баллов ≤ 8 оценивается как сниженная мышечная функция. В исследовании проводились:

- Измерение времени, за которое пациент проходит расстояние 4 м; тест, в ходе которого нужно пять раз встать со стула; проверка баланса и устойчивости в стойке на двух ногах.
- Определение равновесия пациента в тандемном положении ног в течение 10 секунд при неподвижном положении стоп, стоящих друг за

другом. Поддерживать равновесие можно с помощью рук или пружинящих движений коленей. Оценка результатов: 10 секунд – 2 балла; 3–9,99 секунд – 1 балл; менее 3 секунд – 0 баллов.

- Измерение времени прохождения 4 метров нормальным темпом (2 попытки). Менее 4,82 секунды – 4 балла; 4,82–6,2 секунды – 3 балла; 6,32–8,7 секунды – 2 балла; более 8,7 секунд – 1 балл; ну может/отказ – 0 баллов. Результат теста менее 0,8 метра в секунду говорит о снижении мышечной функции.
- Тест подъема со стула. Из позиции сидя с плотно прижатыми стопами к полу 5 раз встать без помощи рук. Оценка результатов: 4 балла – менее 11,19 секунды; 3 балла – 11,2–13,69 секунды; 2 балла – 13,7–16,69 секунды; 1 балл – более 16,7 секунды; 0 баллов – более 60 секунд или отказ. Если пациент не может выполнить однократный подъем – тест не выполняется.

С целью оценки физической активности детей с ДЦП использовался специализированный тест оценки больших моторных функций GMFCS с учётом возрастного периода [66]. Шкала включает пять уровней:

- I уровень. Дети, которые могут ходить без ограничений, но не справляются с более сложными моторными заданиями.
- II уровень. Дети, которые могут самостоятельно ходить с лёгким ограничением и справляются с простыми моторными заданиями.
- III уровень. Дети, которые могут передвигаться с дополнительной опорой удовлетворительно и делают несколько самостоятельных шагов.
- IV уровень. Дети, которые самостоятельно не могут передвигаться с дополнительной опорой и требуют постоянной поддержки сопровождающего.
- V уровень. Дети с очень ограниченными возможностями, не способные к самостоятельному передвижению даже со вспомогательным оборудованием, дети со слабым контролем положения туловища и головы.

2.5 Исследование нутритивного статуса – биоимпедансометрия

Оценка компонентного состава тела входит в стандарт диетологического обследования [36], а для детей с нарушениями нутритивного статуса — и в стандарт педиатрического осмотра. Наиболее доступным методом такой оценки является биоимпедансометрия (БИА). Метод измеряет электропроводность тканей организма, а на основании полученных данных об электрическом сопротивлении проводится расчёт ключевых компонентов: жировой и безжировой массы, активной клеточной массы, а также общего содержания жидкостей.

Для проведения БИА использовался портативный отечественный анализатор состава тела «Диамант Аист мини» (производство Россия, Санкт-Петербург). Полученные данные обрабатывались с помощью комплектного программного обеспечения, которое формирует итоговое заключение в виде графического протокола с визуализацией всех компонентов тела.

Исследование проводилось пациентам старше 5 лет ростом более 95 см, психоэмоциональное состояние которых позволяло провести данную процедуру. Обследование выполнялось согласно инструкции: пациент находился в положении лёжа не менее 10 минут для достижения состояния «физиологического покоя» и стабилизации межэлектродного сопротивления. На время исследования с конечностей удалялись металлические предметы и носимые устройства. Использовались многоразовые электроды-клипсы; подключение кабеля производилось в соответствии с цветной маркировкой согласно инструкции. Кожа в местах наложения электродов предварительно увлажнялась физиологическим раствором. На голеньях электроды располагались над медиальной и латеральной лодыжками, а на предплечьях — на уровне шиловидного отростка лучевой кости. Электроды обеспечивали плотный контакт с кожей. Результаты измерений вносились в программу для обработки данных.

В ходе проведения исследования не было зафиксировано никаких нежелательных явлений, а также не отмечено влияние дополнительных факторов, которые могли бы исказить полученные выводы.

В рамках БИА оценивались:

- **Безжировая масса (БЖМ)** и её отклонение от расчётной индивидуальной нормы. БЖМ включает всю массу тела за вычетом жира: мышцы, кости, внутренние органы, нервную систему и все жидкости организма.
- **Жировая масса (ЖМ)**, её процентное содержание и отклонение от нормы. Представляет собой совокупную массу всех жировых клеток в организме.
- **Активная клеточная масса (АКМ)**, её процентное содержание и отклонение от нормы. АКМ – метаболически активная часть безжировой массы, включающая мышцы, паренхиматозные органы, клетки мозга и нервной системы; её объём зависит от возраста, роста и генетических факторов.
- **Параметры гидратации (водного баланса):** общее содержание воды, объём внеклеточной и внутриклеточной жидкости. Проводится расчет основного обмена, фазовый угол [72].

2.6 Методы лабораторного исследования

Лабораторное обследование пациентов включало широкий спектр показателей. В клиническом анализе крови определялись количество эритроцитов, лейкоцитов, уровень гемоглобина, абсолютное число лимфоцитов.

В биохимическом анализе крови определяли общий белок, альбумин, протеинограмму, маркеры воспаления С-реактивный белок (СРБ), мочевины, креатинин, глюкозу, электролиты (натрий, калий, хлор, магний, кальций общий, фосфор); показатели функции печени и липидного обмена: аланинаминотрансферазу (АЛТ), аспартатаминотрансферазу (АСТ), общий холестерин, билирубин, щелочную фосфатазу (ЩФ), уровень витамина D, сывороточное железо.

Все исследования выполнены в лабораториях ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. Клинический и биохимический анализы крови проведены в клинко-диагностической лаборатории (зав. – Крылова С.А.) на автоматических анализаторах: Векман Coulter DxH 800 (5-diff) и Micro ES 60 (3-diff) и Векман Coulter DxС 700 AU и ArchiTest Plus с400 с применением колориметрического фотометрического метода.

Анализ на витамин D выполнен в лаборатории медико-социальных проблем в педиатрии (зав. – Новикова В.П.) методом иммуноферментного анализа (ИФА) с использованием набора реагентов «Vitamin D total ELISA» (Thermo Fisher Scientific, поставщик – группа компаний ВСМ «БиоХимМак»). Интерпретация уровня витамина D проводилась по общепринятым критериям: дефицит – менее 20 нг/мл, недостаточность – 21–30 нг/мл, достаточный уровень – 31 нг/мл и выше [3].

Исследуемые показатели и количество обследованных пациентов в группах исследования представлены в таблице 7.

Таблица 7 – Исследуемые признаки и количество обследованных пациентов

Исследуемая группа / Исследуемый признак	Группа №1, Пациенты с саркопенией по БИА, n=83	Группа №2, Пациенты без саркопении по БИА, n=83	Итого
Количество детей в группах исследований	83 (50%)	83 (50%)	166 (100%)
Скрининговое обследование			
Опросник SARC-F, n	31 (37,3%)	31 (37,3%)	62 (37,3%)
Оценка физической выносливости			
Краткая батарея тестов физического функционирования	31 (37,3%)	31 (37,3%)	62 (37,3%)
Шкала GMFCS, n	82 (98,8%)	48 (57,8%)	130 (78,3%)

Продолжение таблицы 7

Изучаемая группа Изучаемый признак	Группа №1, Пациенты с саркопенией по БИА, n=83	Группа №2, Пациенты без саркопении по БИА, n=83	Итого
Оценка физического развития, антропометрия			
Физическое развитие, n	83 (100%)	83 (100%)	166 (100%)
Окружность запястья, мм	83 (100%)	83 (100%)	166 (100%)
Исследование компонентного состава тела			
Биоимпедансометрия, n	83 (100%)	83 (100%)	166 (100%)
Лабораторная диагностика			
Клинический анализ крови, n	83 (100%)	83 (100%)	166 (100%)
Общ белок, n	73 (87,9%)	64 (77,1%)	137 (82,5%)
Альбумин, n	41 (49,4%)	37 (44,6%)	78 (46,9%)
Протеинограмма, n	39 (46,9%)	44 (53 %)	83 (50%)
Мочевина, n	72 (86,7%)	66 (79,5%)	138 (83,1%)
Креатинин, n	74 (89,2%)	72 (86,7%)	146 (87,9%)
Билирубин, n	63 (75,9%)	57(68,7%)	120(72,3%)
АЛТ, АСТ, n	76 (91,5%)	72 (86,7%)	148 (89,2%)
Глюкоза, n	43 (51,8%)	35 (42,2%)	78 (46,9%)
СРБ, n	23 (27,7%)	25 (30,1%)	48 (28,9%)
Холестерин, n	23 (27,7%)	28 (33,7%)	51 (30,7%)
Мочевая кислота, n	20 (24,1%)	13 (15,7%)	33 (19,9%)
ЩФ, n	36 (43,4%)	29 (34,9%)	65 (39,2%)
Амилаза, n	29 (34,9%)	39 (44,8%)	102 (39,7%)
Калий, n	42 (50,6%)	35 (42,2%)	77(46,4%)
Натрий, n	43 (51,8%)	37 (44,6%)	80 (48,2%)
Хлор, n	40 (48,2%)	34 (40,9%)	74 (44,6%)
Кальций, n	35 (42,2%)	29 (34,9%)	64 (38,6%)
Фосфор, n	21 (25,3%)	15 (18,1%)	36 (21,7%)
Магний, n	14 (16,9%)	6 (7,2%)	20 (12%)
Железо сыворотки, n	13(15,7%)	12 (14,5%)	25 (15,1%)
Витамин D, n	54 (65,1%)	51 (61,4%)	105 (63,3%)

2.7 Метод определения органических кислот в моче

Определение органических кислот в моче проводили методом газовой хроматографии в сочетании с масс-спектрометрическим детектированием, пламенно-ионизационным детектированием в лаборатории Хромолаб, г. Москва.

Разовую порцию мочи объемом не менее 5 мл собирали в пластиковый контейнер с крышкой, для хранения помещали в морозильную камеру с температурой до $-20\text{ }^{\circ}\text{C}$. Пробоподготовка состояла из прогрева биоматериала до $36,6\text{ }^{\circ}\text{C}$, экстракции, упаривания в вакууме и последующей дериватизации. Исследование проводили на газовом хроматографе Agilent 7820A с одноквадрупольным масс-спектрометром 5975, на газовом хроматографе ThermoTrace 1310 с пламенно-ионизационным детектором. Хроматографическое разделение определяемых веществ осуществляли на колонках HP-5MS (15 м × 0,32 мм × 2,5 мкм; «Agilent», США), HP-5MS (30 м × 0,32 мм 2,5 мкм; «Agilent», США). Использовались оборудование и реактивы: стандарты органических кислот, метоксиламин, этилацетат, пиридин («AcrosOrganics», Бельгия), сульфат натрия («Химмед», Россия), соляная кислота («Химмед», Россия), дериватирующий реагент N, tert-Butyldimethylsilyl-N-methyl-trifluoroacetamidewith 1% tert-Butyldimethylcholosi-lane (TBDMA). («Sigma Aldrich», Германия), водяная баня («Mettler», Германия), концентратор («Eppendorf», Германия), мультипланшетный шейкер («bioSan», Латвия), центрифуга («Eppendorf», Германия), термостат электрический суховоздушный («Binder», Германия). Расчет полученных результатов выполняли с помощью программного обеспечения MassHunter («Agilent», США), ThermoXcalibur («ThermoFisher Scientific», США).

Исследуемый спектр органических кислот в моче детей представлен в таблице 8. Нормы представлены для оборудования и реактивов лаборатории Хромолаб, г. Москва.

Таблица 8 – Нормы содержания органических кислот в моче

Показатель	Норма (мальчики/девочки)
Триметиламин, мкмоль/л	<2,540
Триметиламин-N-оксид (ТМАО), мкмоль/л	<240
Соотношение ТМА/ТМАО	0,002–0,008
Трикарбаллиловая кислота (1,2,3-пропантрикабоксиловая кислота), ммоль/моль креатинина	0,076–0,752
Кофейная кислота (3,4-дигидроксикоричная кислота, 3,4-дигидроксибензенакриловая кислота), ммоль/моль креатинина	0,0648–0,3107
Щавелевая кислота (этандиовая кислота, оксаловая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 2,810–36,860 Д – 2,310–22,160
Яблочная кислота (малат, оксиянтарная кислота), ммоль/моль креатинина	0,156–1,702
2-кетоизовалериановая кислота, ммоль/моль креатинина	0,166–1,308
3-метил-2-оксовалериановая кислота (3-метил-2-оксопентановая кислота), ммоль/моль креатинина	0,398–3,810
4-метил-2-оксовалериановая кислота (2 -кетоизокапроевая кислота) единица измерений ммоль/моль креатинина	0,142–1,830
Формиминоглутаминовая кислота, ммоль/моль креатинина	М – 0,107–0,951 Д – 0,116–1,207
Изовалерилглицин (N-изопентаноилглицин), ммоль/моль креатинина	0,111–2,551
Фенилглиоксиловая кислота (бензоилмуравьиная кислота), ммоль/моль креатинина	<1,3830
Пара-гидроксифенилпировиноградная кислота, ммоль/моль креатинина	М – 0,304–4,688 Д – 0,223–4,703
Гомогентизиновая кислота (2,5-дигидроксифенилуксусная кислота, мелановая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,030–1,460 Д – 0,034–1,671
Миндальная кислота (фенилгликолевая кислота) (ммоль/л), ммоль/моль креатинина	0,000–2,360
Молочная кислота (лактат), ммоль/моль креатинина	4,529–30,030
2-кетоглутаровая кислота (2-оксоглутаровая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,633–6,308 Д – 0,872–6,092

Продолжение таблицы 8

Показатель	Норма (мальчики/девочки)
Гликолевая кислота (гидроксиуксусная кислота), ммоль/моль креатинина	7,880–42,470
3-гидроксиизовалериановая кислота (3-гидрокси-3-метилбутановая кислота), ммоль/моль креатинина	3,114–15,740
Пировиноградная кислота (пируват), ммоль/моль креатинина	4,019–24,000
Изолимонная кислота (изоцитрат), ммоль/моль креатинина	15,360–69,530
Адипиновая кислота (гександиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,835–4,75
Ксантуреновая кислота (8-гидроксикинуреновая кислота), ммоль/моль креатинина	0,1775–1,7895
Лимонная кислота (цитрат), ммоль/моль креатинина	М – 26,610–281,760 Д – 30,550–345,960
Гиппуровая кислота (N-бензоилглицин), ммоль/моль креатинина	М – 63,420–449,110 Д – 88,900–728,150
Малоновая кислота (пропандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,170–1,052 Д – 0,189–1,122
3-гидроксимасляная кислота, ммоль/моль креатинина	М – 0,403–30,664 Д – 0,528–19,659
3-гидрокси-3-метилглутаровая кислота (меглутол), ммоль/моль креатинина	3,536–11,338
Фумаровая кислота (болетовая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,084–0,708 Д – 0,140–1,259
цис-аконитовая кислота (пропилентрикарбоновая кислота), ммоль/моль креатинина	13,740–49,160
Метилмалоновая кислота, ммоль/моль креатинина	0,419–2,884
Этилмалоновая кислота (2-карбоксимасляная кислота), ммоль/моль креатинина	1,940–13,720
3-Метилглутаровая кислота (3-метилпентандиоевая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,282–1,515 Д – 0,374–1,428
Субериновая кислота (пробковая кислота, октандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,552–2,916

Продолжение таблицы 8

Показатель	Норма (мальчики/девочки)
Себациновая кислота (декандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,013–0,169
Янтарная кислота (сукциновая кислота, сукцинат), ммоль/моль креатинина	М – 1,293–11,295 Д – 1,780–15,180
N-ацетил-L-аспартиковая кислота (N-ацетил-L-аспартат), ммоль/моль креатинина	1,031–9,850
2-гидроксимасляная кислота (2-гидроксибутановая кислота), ммоль/моль креатинина	0,123–0,770
Квинолиновая кислота (хинолиновая кислота, 2,3-пиридиндикарбоновая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,991–3,543 Д – 0,883–3,123
Кинуреновая кислота, ммоль/моль креатинина	0,647–3,119
Орто-метилгиппуровая кислота, ммоль/моль креатинина	0,016–0,202
Мета-метилгиппуровая кислота, ммоль/моль креатинина	М – 0,016–0,236 Д – 0,022–0,198
Пара-метилгиппуровая кислота, ммоль/моль креатинина	М – 0,024–0,267 Д – 0,026–0,250
Пара-гидроксифенилмолочная кислота, ммоль/моль креатинина	0,000–0,870
Пиколиновая кислота, ммоль/моль креатинина	0,298–1,843
Пироглутаминовая кислота (5-оксопролин), ммоль/моль креатинина	5,810–31,040
Пара-гидроксibenзойная кислота (пара-карбоксифенол), ммоль/моль креатинина	0,486–8,137
Бензойная кислота (драциловая кислота), ммоль/моль креатинина	0,113–1,178
Оротовая кислота (пиримидин-4-карбоновая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,182–0,945 Д – 0,103–1,028
3-индолилуксусная кислота (гетероауксин), ммоль/моль креатинина	1,272–5,490
3-метилкротонилглицин, ммоль/моль креатинина	М – 0,361–3,794 Д – 0,213–3,822
2-гидрокси-2-метилбутандиовая кислота (лимонно-яблочная кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,903–8,060 Д – 1,220–9,360
Винная кислота (диоксиянтарная кислота, тартаровая кислота), ммоль/моль креатинина	0,524–8,680

Продолжение таблицы 8

Показатель	Норма (мальчики/девочки)
Метилантарная кислота (пиротартаровая кислота), ммоль/моль креатинина	0,817–3,723
Орто-гидроксифенилуксусная кислота, ммоль/моль креатинина	0,441–3,844
Ацетоуксусная кислота (3-кетомасляная кислота, ацетоацетат), отн.ед./моль креатинина	М – 0,0024–0,0482 Д – 0,0019–0,0491
3-фенилмолочная кислота (2-гидрокси-3-фенилпропионовая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,018–0,126 Д – 0,017–0,214
Глутаровая кислота (пентандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,110–0,980
2-гидрокси-3-метилбутановая кислота (2-гидроксиизовалериановая кислота), ммоль/моль креатинина	0,063–0,557
Глицериновая кислота (2,3-дигидроксипропановая кислота), ммоль/моль креатинина	1,222–6,159
2-метилглутаровая кислота (2-метилпентандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	М – 0,284–1,499 Д – 0,403–1,356
Гиппуровая кислота (N-бензоилглицин), ммоль/л	М – 0,472–3,975 Д – 0,698–6,900
Миндальная кислота (фенилгликолевая кислота), ммоль/моль креатинина	0,109–0,350
Метилгиппуровые кислоты, сум.	0,000–1,100
Фенилглиоксиловая кислота (бензоилмуравьиная кислота), ммоль/л	<0,018
Соотношение квинолиновая /ксантуреновая кислоты, ммоль/моль креатинина	0,712–10,678
2-Метилглутаровая кислота (2-метилпентандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,712–10,678

2.8 Методы статистической обработки

Объем выборки был обусловлен числом пациентов, соответствующих критериям включения. Из 1873 обследованных детей у 1028 был выявлен дефицит массы тела. У 83 из них, по данным биоимпедансного анализа, отмечены признаки саркопении, все они были включены в основную группу (n=83). Группа сравнения

($n=83$) сформирована по принципу копи-пара по полу и возрасту из детей с нутритивной недостаточностью без признаков саркопении. Предварительный расчёт мощности для сравнения двух независимых групп ($\alpha=0,05$, мощность 80%, ожидаемая средняя величина эффекта $d=0,5$) показал минимальную требуемую численность 64 пациента в каждую группу. Фактический объем выборки (по 83 ребёнка) является достаточным для решения поставленных задач.

Статистический анализ проводился с использованием пакетов программ Microsoft Office 2013, StatTech v. 3.1.8 (разработчик – ООО «Статтех», Россия), IBM SPSS Statistics 26 и Jamovi 2.3.21.

Оценка характера распределения и описательная статистика

Нормальность распределения количественных переменных проверялась с помощью критерия Шапиро-Уилка (при $n < 50$) или критерия Колмогорова-Смирнова (при $n \geq 50$).

Данные с нормальным распределением представлены в виде среднего арифметического (M) и стандартного отклонения (SD). Для оценки точности среднего значения рассчитан 95% доверительный интервал (95% ДИ).

В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей ($Q1-Q3$).

Категориальные переменные представлены в виде абсолютных значений и процентов (n ; %) 95% доверительные интервалы для долей рассчитаны по методу Клоппера-Пирсона.

Для сравнения двух групп по количественному признаку с нормальным распределением применялся:

- **t-критерий Стьюдента** (при равенстве дисперсий).
- **t-критерий Уэлча** (при неравенстве дисперсий).

Сравнение трех и более групп по количественному признаку с нормальным распределением проводилось с помощью однофакторного дисперсионного анализа с последующими сравнениями по критерию Тьюки (при условии гомогенности дисперсий).

Для сравнения двух групп по количественному признаку без нормального распределения использовался U-критерий Манна-Уитни.

Сравнение трех и более групп по количественному признаку без нормального распределения выполнялось с помощью H-критерия Краскела-Уоллиса, с последующими попарными сравнениями по критерию Данна с поправкой Холма.

Сравнение процентных долей в таблицах сопряженности 2×2 проводилось с использованием точного критерия Фишера (если хотя бы одно ожидаемое значение было <10). Для измерения эффекта рассчитывалось отношение шансов (ОШ) с 95% ДИ; при наличии нулевых ячеек в расчёт вводилась поправка Холдейна-Энскомба.

Сравнение долей в таблицах сопряженности большего размера (R×C) проводилось с помощью критерия χ^2 (хи-квадрат) Пирсона; апостериорные попарные сравнения выполнялись с поправкой Холма.

Оценка взаимосвязей и построение прогностических моделей:

Для оценки корреляционной связи между двумя количественными признаками применялся:

- коэффициент корреляции Пирсона (при нормальном распределении);
- коэффициент ранговой корреляции Спирмена (при отсутствии нормального распределения).

Для прогнозирования бинарного исхода (например, развитие саркопении) использовался метод бинарной логистической регрессии. Диагностическая ценность количественных показателей для прогнозирования исхода оценивалась с помощью анализа ROC-кривых. Пороговое (cut-off) значение определялось по точке максимального индекса Юдена. Для сравнения нескольких ROC-кривых применялся двухэтапный кластерный анализ.

Для оценки выхода пациентов из саркопении при различных сроках наблюдения от начала лечения был использован анализ выживаемости. Время до события определяли как интервал от начала наблюдения до выхода из саркопении; пациенты без события к концу наблюдения считались цензурированными. Выживаемость оценивали методом Каплана-Мейера с расчетом медианы времени

до события и 95% ДИ, сравнение кривых между группами проводили лог-ранговым тестом.

Для оценки диагностической эффективности методов были рассчитаны общепринятые метрики: чувствительность (доля верно идентифицированных положительных случаев), специфичность (доля, верно, идентифицированных отрицательных случаев) и общая точность.

Расчет проводили по следующим формулам [89]:

$$\text{Чувствительность} = TP / (TP + FN).$$

$$\text{Специфичность} = TN / (TN + FP).$$

$$\text{Точность} = (TP + TN) / (TP + TN + FP + FN).$$

При уровне $p < 0,05$ результаты считали статистически значимыми.

ГЛАВА 3. ОСОБЕННОСТИ САРКОПЕНИИ У ДЕТЕЙ С НУТРИТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

3.1 Возрастная, половая и этиологическая структура пациентов с нутритивной недостаточностью

Обследовано 1028 детей с НН. Возрастная и половая структура обследованных пациентов представлена в таблице 9.

Таблица 9 – Возрастная и половая структура обследованных пациентов

Признаки		Всего, n=1028 (100%)	Р
Возраст		11,0 [8,0;13,0]	
Пол	Девочки	531 (51,7%)	p>0,05
	Мальчики	497 (48,3%)	
Возраст	Девочки	11,00 [8,0;13,0]	**p =0,005
	Мальчики	9,0 [7,75;10,5]	
Возрастные группы	ДВ	236 (22,9%)	***p < 0,001 МШВ-ПВ: p=0,07
	МШВ	376 (36,6%)	
	ПВ	416 (40,5%)	

Примечание – *p <0,05; **p <0,01; ***p <0,001

Как видно из таблицы 9, среди пациентов с НН одинаково часто встречались и мальчики, и девочки. Выявлены значимые различия по возрасту, мальчики были младше (p=0,005). В группе преобладали пациенты младшего школьного (МШВ) и подросткового возраста (ПВ) (p <0,001).

У пациентов с неврологической патологией НН диагностировалась чаще, чем при других заболеваниях – 452 (44%) ($p < 0,001$). Маломобильные дети с ДЦП преобладали в группе обследованных.

Гастроэнтерологическая патология представлена преимущественно пациентами с мальабсорбцией – 102 (9,9%), аллергической энтеропатией – 72 (7,0%) и ВЗК – 73 (7,1 %).

НН на фоне атопического дерматита, бронхиальной астмы, требующих ограничительных диет в связи с пищевой поливалентной непереносимостью, выявлена у 110 (10,7%) детей.

В структуре пациентов с ревматологической патологией – 68 (6,6%), были пациенты с юношеским ревматоидным артритом – 54 (5,3%), склеродермией – 9 (0,9%), системной красной волчанкой – 3 (0,3%), васкулитами – 2 (0,2%).

Группа пациентов с расстройством пищевого поведения (РПП) и нервной анорексией составила 34 (3,3 %).

Патология почек представлена пациентами с хронической болезнью почек (ХБП) С1-3 – 23 (2,3%) детей.

НН у пациентов с хирургической патологией (ортопедические заболевания, хронический панкреатит) – 19 (1,8%).

В дебюте сахарного диабета нутритивный дефицит выявлен у 51 (4,9%) детей.

Доля других причин (муковисцидоз, последствия травм и т.д.) – 26 (2,6%)

Этиологическая структура обследованных пациентов представлена на рисунке 4.



Рисунок 4 – Этиологическая структура обследованных пациентов

Степень тяжести НН у пациентов обследованной группы представлена в таблице 10.

Таблица 10 – Выраженность недостаточности питания у обследованных детей

Степень НН	Число обследованных	%	95% ДИ
Легкая	249	24,2	21,6–27,0
Умеренная	298	29,0	26,2–31,9
Тяжелая	481	46,8	43,7–49,9
Всего:	1028	100%	–

Как видно из таблицы 10, пациенты с тяжелой НН преобладали в структуре обследованных пациентов.

По данным медицинской документации, длительность анамнеза НН варьировала в зависимости от этиологической причины и составила $4,7 \pm 2,1$ года. У пациентов с неврогенной анорексией составило $2,2 \pm 0,74$ года.

Средний возраст первичной диагностики НН у пациентов составил 10,0 лет [8,5;12,0]. Саркопения выявлена у пациентов впервые, в связи с чем длительность анамнеза оценить не представляется возможным.

Течение НН у большинства пациентов носило монотонный характер (51%). Прогрессирование НН отмечено у 40,9%, преимущественно у пациентов с неврологической патологией (ДЦП) в структуре основного заболевания. Ухудшение НН с выходом в саркопению отмечено у 83 (8,1%).

Задержка роста различной степени выявлена у 53% пациентов.

С целью коррекции НН пациенты получали нутритивную поддержку, комплаентность составила 82%. У данной группы пациентов при контрольных обследованиях отмечена положительная динамика нутритивного статуса.

3.2 Компонентный состав тела пациентов с нутритивной недостаточностью

Компонентный состав тела методом БИА исследован у всех пациентов старше 5 лет. Расчет отклонения от индивидуальных норм проводился программой с учетом пола, возраста и роста ребенка. Основные показатели компонентного состава тела, а также отклонение от индивидуальных норм представлены в таблице 11.

Таблица 11 – Компонентный состав тела и отклонения от индивидуальной нормы у обследованных детей

Показатель	Me	Q ₁ –Q ₃	min	max
ЖМ, кг	4,95	2,96–6,52	–10,97	8,03
АКМ, кг	5,81	4,09–9,03	–0,65	32,23
Доля ЖМ, %	28,00	24,00–42,00	–19,00	411,00
Доля АКМ, %	47,00	37,25–50,00	1,00	74,00
БЖМ измеренный	8,98	6,54–14,12	–24,69	47,00
Доля отклонения БЖМ, %	–35,41	–50,09 –25,17	–154,00	34,57

Примечание – Признаки саркопении: доля жировой массы выше 40,5% и доля активной клеточной массы менее 37% – 83 человека (8,01%)

Снижение абсолютного количества БЖМ и АКМ отмечено у 823 (80,1%) и 802 (78,1%) пациентов с НН соответственно.

Доля АКМ в пределах нормальных значений был у 366 (35,6%) человек. Повышение доли АКМ выше индивидуальной нормы выявлено у 456 (44,4%) детей. Снижение доли АКМ, не соответствующее критериям саркопении, выявлено у 123 (12 %) пациентов.

У всех пациентов с НН без признаков саркопении отмечалось снижение абсолютного количества ЖМ. Доля ЖМ относительно индивидуальных норм снижено у 821 (79,9 %) детей, повышено у 207 (20,1%). Данные за саркопению, а именно повышение доли ЖМ более 40,5% и снижение доли АКМ менее 37%, получены у 83 (8,1%) детей.

3.3 Сравнительная клиническая характеристика пациентов групп исследований

Характеристика пациентов с саркопенией на фоне недостаточности питания и без саркопении представлена в таблице 12.

Таблица 12 – Структура обследованных пациентов

Показатель		Группа №1, Пациенты с признаками саркопении по БИА, n=83	Группа №2, Пациенты без признаков саркопении по БИА, n=83	Всего, n=166
Возраст		10,0 [9,0;13,0]	10,0 [9,0;13,0]	10,0 [9,0;13,0]
Пол***	Девочки	77 (92,8%)	77 (92,8%)	154 (92,8%)
	Мальчики	6 (7,2%)	6 (7,2%)	12 (7,2%)
Возраст	Девочки	10,00 [9,0;13,0]		10,0 [9,0;13,0]
	Мальчики	11,00 [10,0;14,0]		

Продолжение таблицы 12

Показатель		Группа №1, Пациенты с признаками саркопении по БИА, n=83	Группа №2, Пациенты без признаков саркопении по БИА, n=83	Всего, n=166
Возрастные группы	ДВ	44 (53,0%)	44 (53,0%)	88 (53,0%)
	МШВ	36 (43,4%)	36 (43,4%)	72 (43,4%)
	ПВ	3 (3,6%)	3 (3,6%)	6 (3,6%)
Примечание – *p < 0,05; **p < 0,01; ***p < 0,001. ДВ–ПВ***; МШВ–ПВ***				
Основная патология				
Патология НС***	ДЦП	82(98,8%)	48 (57,8%)	130 (78,3%)
	Неврологическая патология без нарушения двигательной функции	0	3 (3,6%)	3 (5,9%)
РПП, нервная анорексия**		0	7 (8,4%)	7 (4,2%)
Гастроэнтерологические заболевания**		1 (1,2%)	9(10,8%)	10 (16,6%)
Из них, болезнь Крона		1 (1,2%)	2 (2,4%)	3 (1,8%)
Ревматологическая патология**		0	6 (7,2%)	6 (3,6%)
Патология легких**		0	6 (7,2%)	6 (3,6%)
Патология почек		0	2 (2,4%)	2 (1,2%)
Ортопедическая патология		0	2 (2,4%)	(1,2%)
Итого		83 (100%)	83 (100%)	166 (100%)
Примечание – Группа №1/Группа №2(Хи-квадрат Пирсона): *p < 0,05; **p < 0,01; ***p < 0,001				

Анализ этиологической структуры продемонстрировал преобладание пациентов с ДЦП в группе саркопении при НН – 82 (98,8%) человек (p < 0,001). Среди пациентов с НН без саркопении, также преобладают пациенты с ДЦП –

48 (57,8%). В группу №2 вошли дети с гастроэнтерологической патологией и РПП (расстройством пищевого поведения) по 7 (8,4%) соответственно, с ревматологической патологией и патологией легких по 6 (7,2%) детей, патологией почек (ХБП С1–2), ортопедической патологией, ВЗК – по 2 (2,4%) ребенка.

3.4 Результаты обследования пациентов

3.4.1 Жалобы и особенности анамнеза болезни пациентов с нутритивной недостаточностью и саркопенией

Жалобы, которые предъявляли законные представители пациентов, были разнообразны. Частота предъявляемых жалоб представлена на рисунке 5

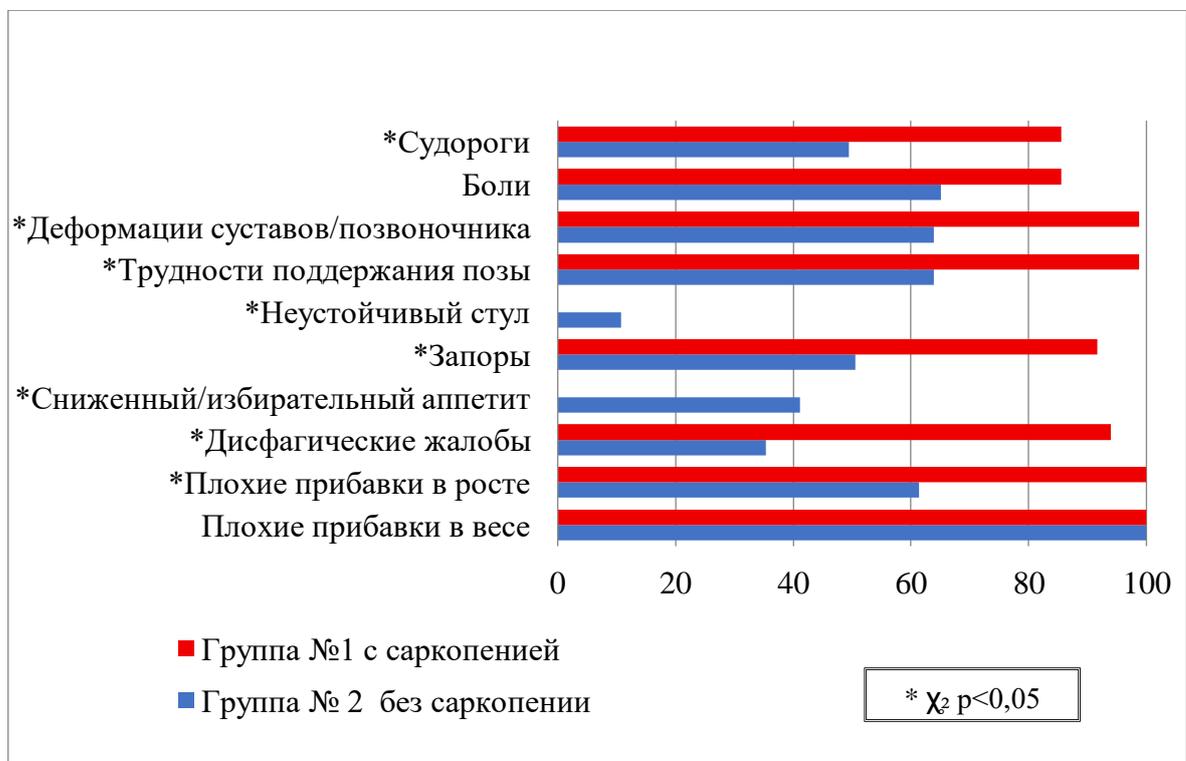


Рисунок 5 – Основные жалобы, предъявляемые пациентами и/или их законными представителями

В обеих группах преобладали жалобы на плохие прибавки в массе тела – 83 (100%) и росте – 83(100%) и 51 (61,4%) соответственно ($p < 0,05$). Жалобы на трудности с поддержанием позы предъявляли родители всех детей с ДЦП – 82 (98,8%) человека в группе №1 и 48 (57,8%) пациентов в группе № 2 ($p < 0,05$).

Нарушения стула беспокоили пациентов обеих групп: запоры – 76 (91,6%) и 42 (50,6%) соответственно ($p < 0,05$), неустойчивый стул – 9 (10,8%) детей группы № 2 ($p < 0,05$).

Деформация позвоночника/суставов выявлена у 82 (98,8%) детей в группе №1 и 53 (63,9%) в группе № 2 ($p < 0,05$). Судорожный синдром значимо чаще регистрировался у пациентов с саркопенией – 71 (85,5%)/ 41 (49,4%) ($p < 0,05$). Болевой синдром различной локализации выявлен у детей в обеих группах – 71 (85,5%)/ 54(65,1%) соответственно ($p > 0,05$).

Дисфагические жалобы (попёрхивание, вытекание пищи изо рта, трудности при глотании), а также жалобы, связанные с техническими трудностями при кормлении, предъявляли исключительно родители пациентов с ДЦП, значимо чаще в группе детей с саркопенией – 77 (93,9%)/17 (35,4%) соответственно ($p < 0,05$). У пациентов с соматической патологией явлений дисфагии не отмечено.

Сниженный и/или избирательный аппетит беспокоил 35 (41,2%) детей в группе без саркопении, самоограничение в приеме пищи отмечено у 9 (10,8%) детей. У пациентов в группе №1 подобные жалобы отсутствовали ($p < 0,05$).

3.4.2 Особенности анамнеза жизни пациентов с нутритивной недостаточностью

Особенности перинатального анамнеза в обследованных группах представлены в таблице 13.

Таблица 13 – Особенности перинатального анамнеза обследованных пациентов

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа №2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Ранний токсикоз	51 (61,4%)	43 (51,8%)	0,21
Преэклампсия/гестоз	4 (4,8%)	5 (6%)	0,73
Угроза прерывания	11 (13,2%)	12 (14,4%)	0,82
Обострение хронических заболеваний у матери/ инфекционные заболевания матери во время беременности	5 (6%)	6 (7,2%)	0,76
Диагностирован врожденный порок развития плода во время беременности	6 (7,2%)	5 (6%)	0,76
Преждевременные роды	35 (44,6%)	16 (19,3%)	<0,001
Многоплодная беременность	3 (3,6%)	2 (2,4%)	0,65
Асфиксия в родах/родовые травмы	21 (25,3%)	9 (10,8%)	0,02

Ранний токсикоз, чаще остальных отклонений во время беременности, встречался в обеих группах исследования 51 (61,4%) и 43 (51,8%) соответственно ($p > 0,05$). Преждевременные роды, асфиксия в родах и родовые травмы значимо чаще отмечены у пациентов с саркопенией, 35 (44,6%)/16 (19,3%) и 21 (25,3%)/9 (10,8%) соответственно ($p < 0,05$.) Статистически значимых различий по другим параметрам выявлено не было.

Дети чаще рождались с нормальной массой тела. В группе пациентов с саркопенией частота рождения детей с очень низкой массой тела была выше $p < 0,05$ (таблица 14).

Таблица 14 – Масса тела при рождении у пациентов с нутритивной недостаточностью

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Нормальная масса при рождении	54 (65,1%)	64 (77,1%)	0,09
Крупный плод к сроку гестации	2 (2,4%)	2 (2,4%)	1,0
Дети с низкой массой при рождении, менее 2,5 кг	18 (21,7%)	12 (14,5%)	0,23
Дети с очень низкой массой при рождении, менее 1,5 кг	9 (10,8%)	2 (2,4%)	<0,001

Особенности вскармливания на первом году жизни представлены в таблице 15. Дети обеих групп чаще находились на естественном вскармливании. В раннем неонатальном периоде питание через назо/орогастральный зонд получали 12 (14,5%)/15 (18,1%) детей в группах соответственно ($p > 0,05$). В обеих группах сроки и особенности введения прикормов значимо не отличались.

Таблица 15 – Особенности вскармливания на 1-м году жизни у детей с нутритивной недостаточностью

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Естественное вскармливание до 6 месяцев	64 (77,1%)	67 (80,7%)	0,57
Раннее искусственное вскармливание	19 (22,9%)	16 (19,3%)	0,57

Продолжение таблицы 15

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Зондовое кормление	12 (14,5%)	15 (18,1%)	0,53
Прикормы введены вовремя	53 (63,9%)	48 (57,8%)	0,43
Трудности с введением прикормов	30 (36,1%)	35 (42,2%)	0,43

В таблице 16 представлены особенности развития детей групп исследования на 1-м году жизни.

Таблица 16 – Структура патологий на 1-м году жизни у обследованных пациентов с нутритивной недостаточностью

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Отставание в физическом развитии	82 (98,8%)	43 (51,8%)	<0,001
Отставание в психомоторном развитии	82 (98,8%)	54 (65,1%)	<0,001
Судороги на первом году жизни	67 (80,7%)	23 (27,7%)	<0,001
Анемия на первом году жизни	4 (4,8%)	5 (6%)	0,73
Рахит на первом году жизни	7 (8,4%)	2 (2,4%)	0,09
Синдром рвот и срыгиваний	12 (14,5%)	14 (16,9%)	0,67
Атопический дерматит	29 (34,9%)	22 (26,5%)	0,24

Отставание в физическом и психомоторном развитии, а также дебют судорожного синдрома на 1-м году жизни чаще наблюдалось у детей саркопенией ($p < 0,05$). В обеих группах задержка развития была выявлена у пациентов в структуре основной неврологической патологии. Проявления атопического дерматита, рахита, анемии и синдром рвот и срыгиваний одинаково часто встречались у детей обеих групп ($p > 0,05$).

Проанализирован аллергологический анамнез. У пациентов с саркопенией значимо чаще выявлена аллергия к белкам коровьего молока (АБКМ) ($p < 0,05$), которая проявлялась гастроинтестинальными или кожными симптомами. В остальном аллергологический анамнез в группах значимо не отличался. Особенности аллергологического анамнеза представлены в таблице 17.

Таблица 17 – Особенности аллергологического анамнеза у пациентов с нутритивной недостаточностью

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Отягощенный семейный анамнез	38 (45,8%)	36 (43,4%)	0,75
Пищевая аллергия неуточненная	12 (14,5%)	14 (16,9%)	0,67
Аллергия к белкам коровьего молока	29 (34,9%)	14 (16,9%)	0,01
Поллиноз/бытовая аллергия	5 (6 %)	8 (9,6%)	0,39
Лекарственная аллергия	3(3,6%)	5 (6%)	0,47

3.4.3 Результаты объективного осмотра пациентов

Осмотр проводился в период отсутствия катаральных явлений. Результаты осмотра кожных покровов и слизистых представлены в таблице 18.

Таблица 18 – Результаты осмотра кожи, слизистых, придатков кожи пациентов групп исследования

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Истощение подкожно-жировой клетчатки	83 (100%)	83(100%)	1,0
Сухость кожных покровов	73 (87,9%)	75 (90,4%)	0,62
Трофические нарушения/пролежни	32 (38,6%)	12 (14,5%)	<0,001
Сухость губ, трещины	68 (81,9%)	46 (55,4%)	<0,001
Явления атопического дерматита	7 (8,4%)	4 (4,8%)	0,35
Обложенность языка налетом	74 (89,2%)	77 (92,8%)	0,42
Нарушение прикуса	82 (98,8%)	48 (57,8%)	<0,001
Гиперсаливация	62 (74,7%)	41 (49,4%)	<0,001
Воспаление десен	62 (74,7%)	21 (25,3%)	<0,001
Афты на слизистых	1 (1,2%)	1 (1,2%)	1,0
Дистрофия ногтевых пластинок	64 (77,1%)	58 (69,9%)	0,29
Выпадение, ломкость волос	7 (8,4%)	15 (18,1%)	0,07
Отеки	–	3 (3,6%)	0,08

У пациентов обеих групп при объективном осмотре обращал на себя внимание равномерно истощенный подкожно-жировой слой, у пациентов с высокой степенью дефицита массы – сухая и тонкая кожа. Трофические нарушения (пролежни) чаще развивались у пациентов с саркопенией ($p < 0,001$). Сухость губ, нарушение прикуса, гиперсаливация также чаще выявлены у пациентов с саркопенией.

Результаты обследования дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, костно-мышечной системы пациентов представлены в таблице 19.

Таблица 19 – Результаты обследования дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, костно-мышечной системы пациентов групп исследования

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов,
Обследование дыхательной системы			
Хрипы при аускультации легких	14 (16,9%)	9 (10,8%)	0,26
Обследование сердечно-сосудистой системы			
Нарушение ритма, брадикардия	–	5 (6%)	0,02
Повышение артериального давления	–	2 (2,4%)	0,15
Пониженное артериальное давление	7 (8,4%)	9 (10,8%)	0,6
Обследование пищеварительной системы			
Болезненность при пальпации живота	56 (67,5%)	47 (56,6%)	0,15
Обследование костно-мышечной системы			
Деформация позвоночника/нарушение осанки	82 (98,8%)	58 (69,9%)	<0,001
Контрактуры суставов/деформации конечностей	72 (86,7%)	38 (45,8%)	<0,001
Мочевыделительная система			
Контроль над физиологическими отправлениями	82	48	<0,001

Значимых изменений со стороны дыхательной системы не выявлено. При обследовании сердечно-сосудистой системы, у пациенток с неврогенной анорексией выявлена брадикардия, в группе пациентов с саркопенией нарушений ритма не отмечено ($p=0,02$). Результаты измерения артериального давления (АД) у пациентов в обеих группах, выявили отклонения от возрастных норм: пониженное АД у 7 (8,4%) и 9 (10,8%) соответственно. Повышенное АД диагностировано у

двух детей без саркопении ($p > 0,05$). Дискомфорт, мышечная защита, как эквивалент болевого синдрома, при пальпации живота одинаково часто отмечены у 56 (67,5%) детей с саркопенией и 47 (56,6%) человек без саркопении ($p = 0,15$). Деформация позвоночника, выявлена у 82 (98,8%) пациентов в группе №1 и 58 (69,9%) группы №2. Деформации конечностей и суставов, контрактуры отмечены у пациентов с ДЦП в обеих группах 72 (86,7%) и 38 (45,8%) детей соответственно ($p < 0,001$).

Проблемы с контролем над физиологическими отправлениями отмечены у всех пациентов с ДЦП в структуре основной патологии ($p < 0,001$).

3.4.4 Физическое развитие

По результатам антропометрических измерений средние показатели ИМТ, роста и массы тела статистически значимо отличались. Результаты анализа физического развития в группах исследования представлены в таблице 20.

Таблица 20 – Средние значения антропометрических показателей

Показатель	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов,
ИМТ, кг/м ² М (SD)	11,3 (1,83)	10,8 (1,32)	0,036
Рост, см. Me [IQR]	106,0 [100,5; 110,0]	129,0 [116,0; 140,0]	<0,001
Масса тела, кг. Me [IQR]	12,9 [11,95; 13,80]	17,0 [12,90; 22,55]	<0,001

Расчет проводился с помощью антропометрического калькулятора программы WHO Anthro Plus для детей старше 5 лет [18].

При оценке ИМТ по z-score выявлено преобладание детей с тяжелой недостаточностью питания ($< -3,0$ z-score) в обеих группах: 80,7% и 91,6%

соответственно ($p < 0,001$). Дети с умеренной (от $-3,0$ до $-2,0$ z-score) и легкой (от $-2,0$ до $-1,0$ z-score) недостаточностью питания встречались одинаково часто (рисунок 6). Распределение показателей ИМТ между группами статистически значимо не отличалось ($p = 0,077$).

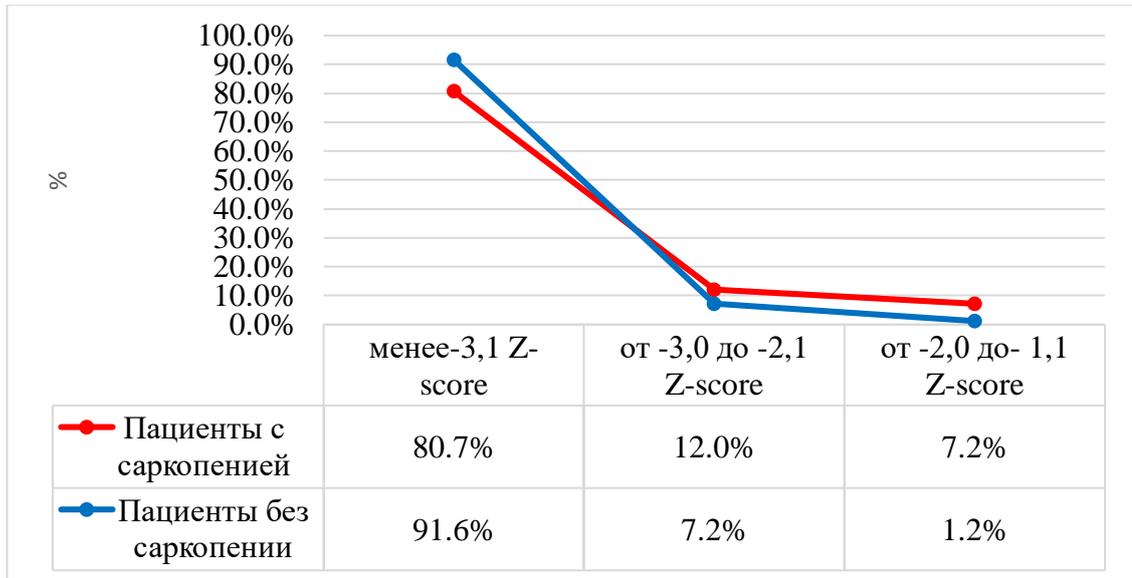


Рисунок 6 – Распределение ИМТ по z-score у пациентов групп исследования

При оценке распределения z-score роста, выявлена выраженная задержка роста у пациентов с саркопенией (рисунок 7). Большинство детей имели очень низкий рост (менее $-3,1$ z-score) – 74 (90,2%), низкий рост (от $-3,1$ до $-2,0$ z-score) – диагностирован у 7 (8,5%), рост ниже среднего (от $-2,0$ до $-1,1$ z-score) – 1 (1,2%), $p < 0,001$. В группе пациентов без саркопении результаты находились в диапазоне средних (± 1 z-score) – 21 (25,3%), низких (от $-2,1$ до $-3,0$ z-score) – 18 (21,7%) и очень низких значений (менее $-3,1$ z-score) – 27 (32,5%), $p > 0,05$. Также в этой группе детей были дети с ростом выше среднего – 3 (3,6%), высокого – 4 (4,8%) и очень высокого роста – 2 (2,4%).

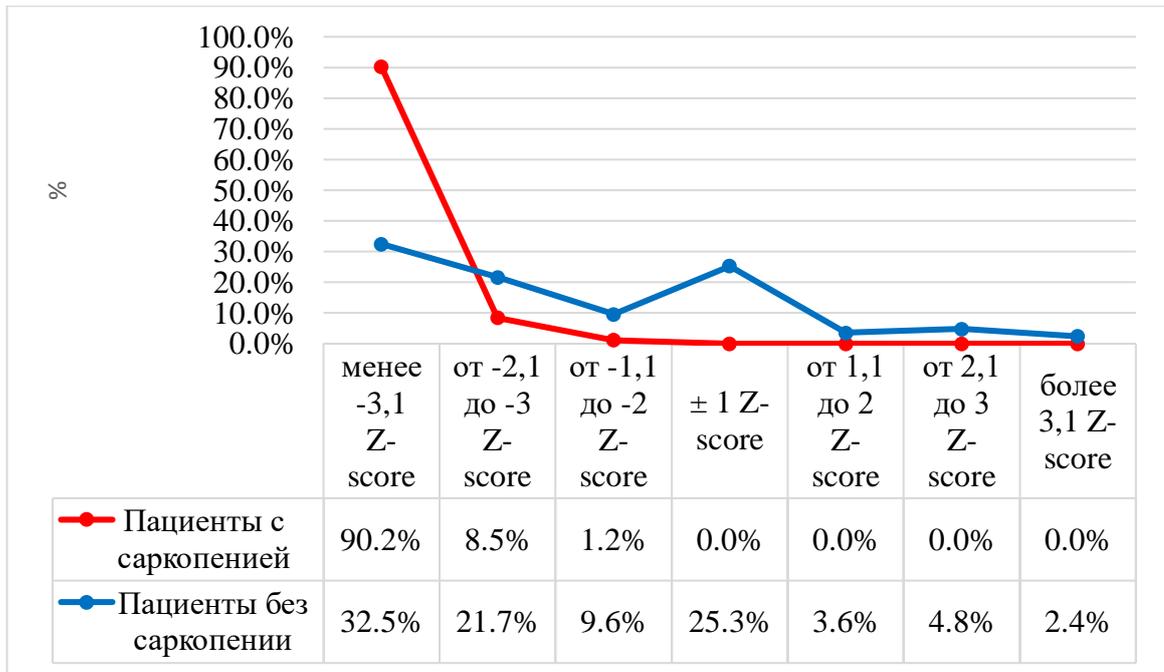


Рисунок 7 – Распределение роста по z-score у пациентов групп исследования

Пациенты с ДЦП соответствовали III–V уровню по шкале больших моторных функций GMFCS. Их физическое развитие дополнительно оценено по специализированным центильным графикам (ЦК) [89, 128]. Результаты анализа представлены на рисунках 8–9.

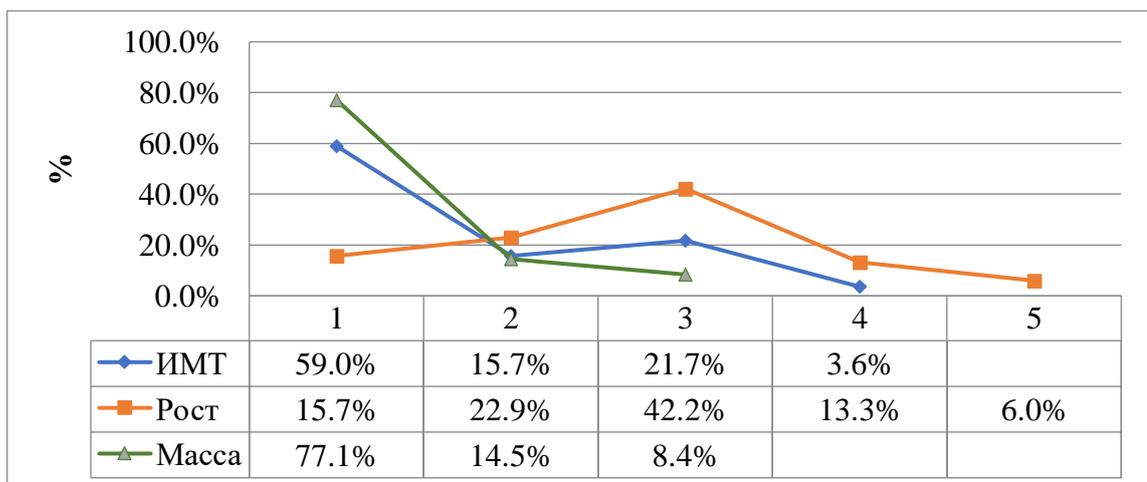


Рисунок 8 – Физическое развитие маломобильных пациентов с ДЦП с признаками саркопении по специализированным таблицам физического развития для детей с ДЦП

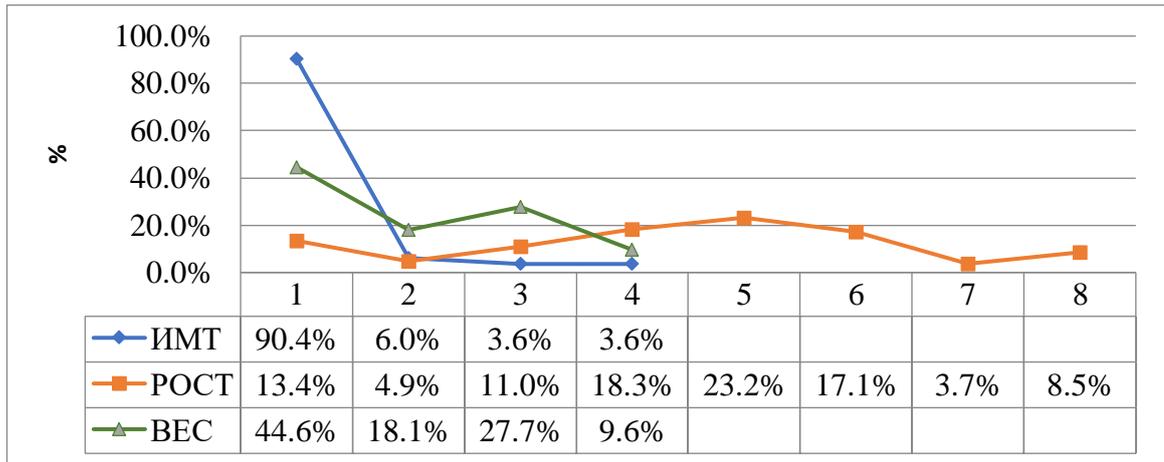


Рисунок 9 – Физическое развитие маломобильных пациентов с ДЦП с признаками саркопении по специализированным таблицам физического развития для детей с ДЦП

При оценке по специализированным таблицам задержка роста (1–3 ЦК) выявлена у 80,8% детей с саркопенией и у 29,3% пациентов с НН без саркопении ($p < 0,001$). Распределение массы тела и ИМТ по ЦК в обеих группах чаще соответствовало низким значениям.

3.4.5 Сравнительная оценка методов диагностики саркопении.

Скрининговое обследование. Опросник SARC- F. Тест SPPB

Опросник SARC-F (для скрининга саркопении у взрослых) и краткая батарея тестов физического функционирования (SPPB) для оценки выносливости использовались у пациентов старше 12 лет. Всего обследован 31 человек в каждой группе (средний возраст $13,5 \pm 0,22$ лет). Пациенты с ДЦП в обеих группах были маломобильны и требовали постоянной помощи. Самостоятельное передвижение было невозможно. Распределение пациентов с ДЦП по уровням GMFCS представлено на рисунке 10.

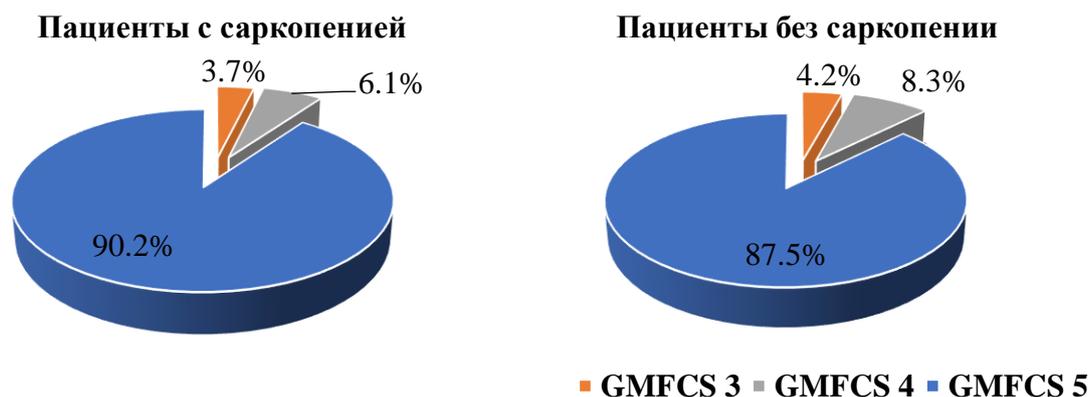


Рисунок 10 – Распределение уровня мобильности GMFCS у пациентов с ДЦП в группах исследований

Опросник пациенты заполняли самостоятельно или с помощью законных представителей.

Интерпретация результатов представлена в таблице 21.

Таблица 21 Результаты скрининговых тестов пациентов в группах исследований

Показатель	Опросник SARK- F, абс. (%)		SPPB, абс. (%)	
	Саркопения вероятна	Нет данных за саркопению	Не справились с тестами	Выполнили тесты
Группа №1. Пациенты саркопенией	31 (100,0%)	0 (0,0%)	31 (100,0%)	0 (0,0%)
Группа №2. Пациенты без саркопении	14 (45%)	17 (55%)	14 (45%)	17 (55%)
P	<0,001		<0,001	

Различия статистически значимы в группах исследований.

По результатам опросника SARK-F пациенты в группе №1 с ранее диагностированной саркопенией по результатам опроса получили более 4 баллов, что соответствует высокой вероятности саркопении. У детей группы № 2 без саркопении сравнения «саркопения вероятна» у 14 (45,2%), данных за саркопению не получено у 17 (54,8%) пациентов.

Все дети в группе с саркопенией 31 (100%) не выполнили тесты физического функционирования. В группе детей без саркопении тесты не смогли выполнить 14 (45%) детей, что трактуется как вероятное наличие саркопении.

Анализ результатов опросника SARC-F и тестов SPPB, разработанных для взрослых, показал 100% чувствительность, 54,8% специфичность и 77,4 % точность у детей.

Учитывая, что большинство пациентов с саркопенией представлены маломобильными детьми с ДЦП, использование данных тестов и опросников, основанных на объективной и субъективной оценке физической активности нецелесообразно. Ранее эти ограничения к использованию этих тестов не описывались. Ложноположительные результаты получены также у маломобильных детей с ДЦП.

3.4.6 Исследование компонентного состава тела

Компонентный состава тела у детей с саркопенией при НН и без неё значительно отличались по большинству параметров (таблица 22).

Таблица 22 – Компонентный состав тела у детей с нутритивной недостаточностью

Показатели	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
БЖМ (кг), Me [IQR]	4,68 [3,43; 6,61]	13,04 [9,72; 18,16]	<0,001
Процент отклонения от должной нормы БЖМ (%), Me [IQR]	-63,23[-75,53; -48,8]	-34,68[-40,95; -26,5]	<0,001
АКМ (кг), Me [IQR]	3,00 [2,24; 4,29]	8,39 [6,16; 11,64]	<0,001
Доля АКМ (%), Me [IQR]	24,0 [18,00; 32,50]	50,00 [46,00; 54,00]	<0,001
Процент отклонения от должного АКМ (%), M (SD)	-64,33 (22,56)	-34,54 (13,81)	<0,001
ЖМ (кг), Me [IQR]	7,58 [6,71; 9,29]	4,65 [2,92; 5,03]	<0,001
Процент отклонения от должной нормы ЖМ (%), Me [IQR]	75,3 [38,75; 134,40]	-28,45[-51,61; -17,4]	<0,001
Доля ЖМ (%), Me [IQR]	61,0 [49,00; 74,00]	24,00 [17,00; 28,00]	<0,001
ОО (ккал), Me [IQR]	1041,0 [953,0; 1136,0]	901,0 [823,0; 918,5]	<0,001
ФАУ (градус), Me [IQR]	5,59 [4,58; 6,98]	6,40 [5,19; 7,85]	0,160

В обеих группах исследования было выявлено снижение абсолютных показателей безжировой (БЖМ) и активной клеточной массы (АКМ), причём у пациентов с саркопенией эти показатели были достоверно ниже ($p < 0,001$). Доля отклонения индивидуальных значений БЖМ и АКМ от нормы также был значительно больше в группе с саркопенией ($p < 0,001$).

Показатели ЖМ достоверно различались между группами. Абсолютное количество ЖМ у пациентов с саркопенией было больше и превышало индивидуальные возрастные нормы, тогда как у пациентов с дефицитом массы тела без саркопении отмечалось снижение абсолютного количества ЖМ ниже нормы ($p < 0,001$).

Показатели водного баланса у пациентов с саркопенией находились в пределах индивидуальных норм. В исследование не включались пациенты с отклонениями по данным БИА по внеклеточной, внутриклеточной и общей жидкости.

Основной обмен (ОО) у пациентов с саркопенией превышал индивидуальную норму у 75 (90,4%) детей. В группе пациентов с нутритивным дефицитом без саркопении ОО был ниже нормы у 64 (77,1%), в пределах нормы у 3 (3,6%) и повышен у 16 (19,3%) пациентов.

Средний показатель фазового угла (ФАУ) у пациентов с саркопенией и без неё достоверно не отличался. Высокие значения ФАУ были выявлены у 4 (4,8%) детей с саркопенией и 10 (12%) без саркопении ($p=0,09$). Отрицательный показатель ФАУ зарегистрирован у 2 (2,4%) пациентов с саркопенией и 4 (4,8%) без неё ($p=0,41$).

Взаимосвязь между ключевыми параметрами компонентного состава тела, возрастом и антропометрическими характеристиками отражена в сводной таблице 23.

Таблица 23 – Зависимость параметров компонентного состава тела от возраста и антропометрических показателей

Показатель		Возраст	ИМТ	Масса	Рост
БЖМ, кг измеренный	Саркопения	0,31**	0,17	0,57***	0,37***
	Нет саркопении	0,57***	0,64***	0,86***	0,88***
АКМ кг, измеренный	Саркопения	0,26**	0,11	0,60 ***	0,19*
	Нет саркопении	0,53***	0,66***	0,86***	0,87***
ЖМ кг, измеренный	Саркопения	-0,32**	0,32**	0,007	-0,26**
	Нет саркопении	0,19	0,04	0,19	0,16

Продолжение таблицы 23

Показатель		Возраст	ИМТ	Масса	Рост
Процент отклонения от нормы БЖМ	Саркопения	0,09	0,17	-0,02	0,33**
	Нет саркопии	0,17	0,64***	0,57***	0,44***
Процент отклонения от нормы СКМ	Саркопения	0,11	0,12	0,19	0,28**
	Нет саркопии	0,17	0,39*	0,37*	0,34
Доля АКМ	Саркопения	0,27**	-0,003	0,43***	0,39***
	Нет саркопии	0,26*	0,58***	0,61***	0,63***
Доля ЖМ	Саркопения	-0,35***	0,12	0,21	-0,35***
	Нет саркопии	-0,36***	-0,41***	-0,44***	-0,49***
ОО	Саркопения	0,11	-0,27**	0,184	0,70***
	Нет саркопии	0,47***	0,39***	0,72***	0,81***
ФУ	Саркопения	-0,03	-0,085	-0,127	0,10
	Нет саркопии	0,12	0,34	0,43*	0,31
Примечание: *p < 0,05; **p < 0,01; ***p < 0,001					

По результатам корреляционного анализа в группах исследования были выявлены прямые связи между возрастом и абсолютными показателями БЖМ, АКМ, процентом АКМ. Также определены обратные связи между возрастом и абсолютным количеством ЖМ у пациентов с саркопенией и процентом ЖМ в обеих группах исследования.

Кроме того, по результатам корреляционного анализа выявлены прямые связи между ростом и абсолютными показателями БЖМ, АКМ, процентом АКМ и ОО в обеих группах исследования. У пациентов с саркопенией обнаружена обратная связь между ростом и процентом ЖМ. В группе без саркопии выявлена прямая связь между массой и ОО.

По результатам корреляционного анализа выявлены прямые связи ИМТ и абсолютных показателей БЖМ, АКМ, процентом АКМ, и ОО в группе без саркопии. Выявлены обратные связи в группе без саркопии ИМТ и процентом ЖМ, ИМТ и количества внутриклеточной, внеклеточной жидкости у детей с саркопенией, а также ОО. У детей с саркопенией выявлена обратная связь ИМТ и процентом ЖМ.

Корреляционные связи ФАУ с возрастом и антропометрическими показателями слабые и незначимые в обеих группах. Поскольку показатели БИА являлись в нашем исследовании группоопределяющим признаком, оценить их диагностическую точность не представляется возможным.

3.4.7 Анализ лабораторных показателей

Сравнение лабораторных показателей пациентов с саркопенией на фоне нутритивного дефицита и пациентов без саркопении представлено в таблице 24.

Таблица 24 – Сравнение лабораторных показателей у пациентов с нутритивной недостаточностью и саркопенией на фоне нутритивной недостаточности

Показатели	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Лейкоциты, Ме [IQR]	6,4 [5,3; 8,0]	7,1 [5,2; 8,6]	0,347
Лимфоциты, абсолютное число, Ме [IQR]	2,2 [1,7; 3,0]	2,3 [1,9; 3,1]	0,484
Эритроциты, М (SD)	4,4 (0,57)	4,3 (0,56)	0,402
Гемоглобин, Ме [IQR]	120,0 [116,0; 124,5]	128,50 [116,0; 135,7]	0,023*
Общий белок Ме [IQR]	69,0 [66,0; 73,0]	70,0 [66,7; 73,2]	0,813
Альбумин, М (SD)	39,3 (5,70)	40,4 (6,13)	0,541
Альбумин %, М (SD)	57,4(4,76)	59,2 (6,17)	0,377
Альфа 1 глобулин, М (SD)	3,0 (0,33)	3,1 (0,53)	0,793
Альфа 2 глобулин, М (SD)	8,2 (1,26)	7,6 (1,36)	0,279
Бета 1 глобулин, М (SD)	3,9 (0,61)	3,8 (0,71)	0,568
Бета 2 глобулин, Ме [IQR]	2,8 [2,4; 3,3]	2,8 [2,4; 3,3]	0,874
Гамма-глобулин, М (SD)	10,1 (4,02)	9,4 (4,09)	0,419
Мочевина, Ме [IQR]	3,6 [2,8; 4,6]	3,3 [2,6; 4,7]	0,730

Продолжение таблицы 24

Показатели	Группа №1, пациенты с саркопенией	Группа № 2, пациенты без саркопении	Уровень значимости результатов
Креатинин, Ме [IQR]	0,05 [0,04; 0,05]	0,05 [0,04; 0,06]	0,396
Билирубин, Ме [IQR]	8,9 [5,1; 14,3]	8,6 [4,9; 13,7]	0,851
АЛТ, Ме [IQR]	14,0 [10,5; 16,7]	14,0 [10,2; 20,5]	0,620
АСТ, Ме [IQR]	21,4 [17,2; 25,7]	22,0 [19,0; 27,0]	0,334
Глюкоза, Ме [IQR]	4,6 [4,2; 5,0]	4,6 [4,2; 5,1]	0,786
СРБ, Ме [IQR]	1,2 [0,3; 8,5]	1,2 [0,2; 7,4]	0,843
Холестерин, М (SD)	4,3 (1,14)	4,1 (0,98)	0,577
Мочевая кислота, М (SD)	0,2 (0,07)	0,2 (0,06)	0,855
Железо, М (SD)	12,4 (8,19)	12,1 (8,24)	0,928
ЩФ, Ме [IQR]	142,5[119,7; 179,2]	138,00 [95,0; 189,3]	0,602
Амилаза, Ме [IQR]	63,5 [43,0; 88,5]	68,4 [46, 0; 92, 0]	0,617
Калий, Ме [IQR]	4,2 [4,0; 4,4]	4,2 [3,9; 4,4]	0,854
Натрий, М (SD)	138,9 (2,94)	138,8 (3,02)	0,890
Хлор, Ме [IQR]	105,0 [104,0; 106,2]	105,0 [104,2; 106,0]	0,541
Кальций, Ме [IQR]	2,3 [2,2; 2,4]	2,3[2,2; 2,4]	0,761
Фосфор, Ме [IQR]	1,5 [1,4; 1,6]	1,5 [1,4; 1,6]	0,574
Витамин D, Ме [IQR]	17,0 [12,0; 26,0]	30,0 [17,0; 46,2]	0,021*

В клиническом анализе крови лейкоциты преимущественно в пределах нормальных значений: 63 (75,9%) при саркопении и 69 (83,1%) при НН без

саркопении ($p = 0,347$). Лейкоцитоз выявлен у 6 (7,2%) пациентов с саркопенией и 7 (8,4%) пациентов без саркопении и был связан с течением основного заболевания. Лейкопения диагностирована у 14 (16,9%) пациентов с саркопенией и 7 (8,4%) пациентов без саркопении ($p = 0,10$).

Лимфопения выявлена у четверти пациентов с нутритивным дефицитом: 19 (22,9%) пациентов без саркопении и 23 (27,7%) пациентов с саркопенией ($p = 0,48$).

Показатели количества эритроцитов были в пределах референтных значений у большинства пациентов 76 (91,6%) с саркопенией и без неё – 73 (88,0%), ($p = 0,402$), ниже нормы у 7 (8,4%) с саркопенией и 10 (12%) без неё. ($p = 0,44$).

Уровень гемоглобина у большинства пациентов находился в диапазоне нормальных значений, у пациентов с саркопенией значимо ниже ($p = 0,023$). Анемия легкой степени выявлена у 9 (10,8%) пациентов с саркопенией и 10 (12,0%) без неё ($p = 0,81$).

Показатель общего белка у большинства пациентов находился в пределах нормы – 92,2% пациентов с саркопенией и 92,5% пациентов с НН ($p = 0,813$). Гипоальбуминемия выявлена у 54,5% пациентов с саркопенией и 9,1% пациентов с НН ($p = 0,009$).

У пациентов без саркопении чаще повышен уровень альфа-1 глобулинов ($p = 0,005$), и альфа-2 глобулинов ($p = 0,002$). Показатель бета-1 глобулинов у пациентов с саркопенией значимо ниже нормы ($p < 0,001$). Фракция гамма-глобулинов значимо не отличалась (0,386).

Значимых различий показателей мочевины, креатинина и билирубина в группах исследования не выявлено ($p = 0,730$, $p = 0,396$, $p = 0,851$). Снижение мочевины ниже нормальных значений у пациентов с саркопенией выявлены чаще, чем без саркопении 69,4% и 39,1% ($p < 0,001$) соответственно. Снижение ниже нормы креатинина – 25,4% и билирубина – 34,9% выявлено только у пациентов с саркопенией ($p < 0,001$).

Значимых различий показателей АЛТ, АСТ, СРБ, выявлено не было ($p > 0,05$).

Электролиты крови: калий, натрий, хлор, кальций общий, фосфор находились преимущественно в пределах нормальных значений, статистически значимо не отличались в группах ($p > 0,05$).

Витамин D у пациентов без саркопении был выше, чем у детей с саркопенией ($p = 0,021$) и находился преимущественно в пределах нормальных значений – 37 (68,5%). Гиповитаминоз D выявлен у пациентов с саркопенией в 39 (76,5%) случаях ($p = 0,009$).

3.4.8 Описание модели рисков развития саркопении

Методом бинарной логистической регрессии разработана прогностическая модель для определения вероятности развития саркопении.

Наблюдаемая зависимость описывается уравнением:

$$p = \frac{1}{1+e^{-z}} \cdot 100\%,$$

где $z = -9,676 + 2,786x_{\text{диагноз}} + 3,433x_{\text{дисфагия}} - 2,291x_{\text{асфиксия,рт}} + 2,311x_{\text{реанимация в рз}} - 1,116x_{\text{судороги на 1 году}} + 0,398x_{\text{ИМТ}}$

P – вероятность саркопении (%), $x_{\text{диагноз-диагноз}}$ (1 – неврология, 0 – другие), $x_{\text{дисф}}$ – степень дисфагии, $x_{\text{асфиксия,рт}}$ – асфиксия, родовая травма (1 – да, 0 – нет), $x_{\text{реанимация в рз}}$ – реанимация в рз (1 – да, 0 – нет), $x_{\text{судороги на 1 году}}$ – судороги на 1 году (1 – да, 0 – нет), $x_{\text{ИМТ}}$ – ИМТ, кг/м².

Полученная регрессионная модель является статистически значимой ($p < 0,001$). Исходя из значения коэффициента детерминации Найджелкерка, 77,3% дисперсии вероятности выявления саркопении определяются факторами, включенными в модель.

Характеристики каждого из факторов представлены в таблице 25.

Таблица 25 – Характеристики связи предикторов модели с вероятностью саркопении

Предикторы	Нескорректированные ОШ		Скорректированные ОШ	
	COR; 95% CI	p	AOR; 95% CI	p
Диагноз (1 – неврология, 0 – другое)	59,8 (7,94–450)	<0,001	16,2 (1,15–228)	0,039
Получение пищи (0 – обычная, жуёт, 1 – протертая, 2 – зонд, 3 – стома)	4,16 (2,60–6,65)	<0,001	–	–
Тяжесть НН по степеням	0,446 (0,213–0,935)	0,033	–	–
Эпилепсия (1 – есть, 0 – нет)	6,06 (2,87–12,8)	<0,001	–	–
Дисфагия (1 – есть, 0 – нет)	49,8 (18,6–134)	<0,001	31,0 (8,57–112)	<0,001
Преждевременные роды (1 – есть, 0 – нет)	3,21 (1,60–6,44)	<0,001	–	–
Асфиксия/родовые травмы (1 – есть, 0 – нет)	2,78 (1,19–6,52)	0,015	0,101 (0,019–0,535)	0,007
Масса при рождении	0,475 (0,267–0,844)	0,011	–	–
Реанимация в родильном зале (1 – есть, 0 – нет)	5,01 (2,32–10,8)	<0,001	10,1 (2,08–49,0)	0,004
судороги на 1 году (1 – есть, 0 – нет)	10,9 (5,28–22,6)	<0,001	3,05 (0,945– 9,86)	0,062
АБКМ (1 – есть, 0 – нет)	2,65 (1,27–5,50)	0,008	–	–
ИМТ, кг/м ²	1,23 (1,01–1,50)	0,038	1,49 (1,05–2,11)	0,025

На рисунке 11 сопоставлены значения скорректированного отношения шансов с 95% ДИ для изучаемых факторов, вошедших в модель.

Пороговое значение вероятности составило 65% (рисунок 11). При значениях $P > 65\%$ определялся высокий риск саркопении. При значениях $P < 65\%$ – низкий риск саркопении.

График выбора cut off и ROC кривая

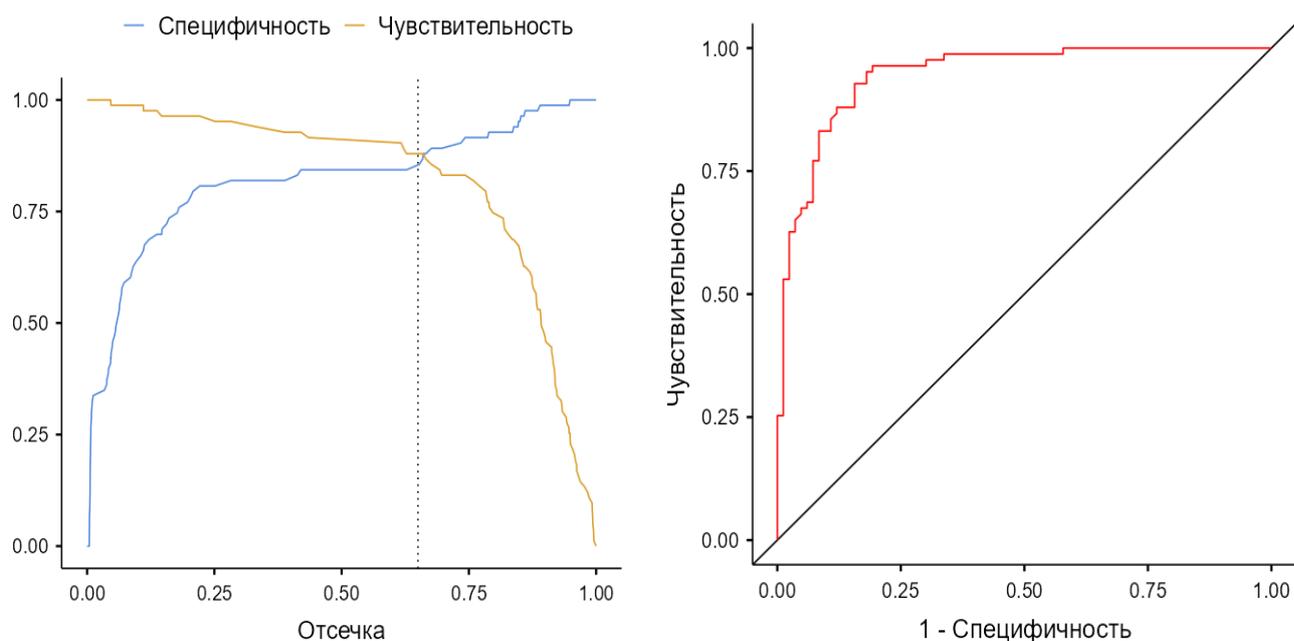


Рисунок 11 – График выбора cut off
и ROC кривая модели развития саркопении

Чувствительность и специфичность модели при данном пороговом значении составили 88,0% и 85,5% соответственно. Точность – 86,7%. Полученная ROC-кривая (рисунок 11) характеризовалась значением AUC, равным $0,946 \pm 0,016$ (95% ДИ: 0,914–0,978).

3.4.9 Анализ показателей обмена органических кислот в моче

Содержание органических кислот в моче детей с саркопенией представлено в таблице 26.

Таблица 26 – Содержание органических кислот в моче детей с саркопенией на фоне НН и детей с НН без саркопении методом хромато-масс-спектрометрии

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопении (n=8)	p
ТМА, мкмоль/л	< 2,540	0,54 [0,31; 1,50]	0,56 [0,38; 87,79]	0,328
ТМАО, мкмоль/л	< 240	61,66 [44,58;157,58]	37,23 [27,73;61,49]	0,248
Соотношение ТМА/ТМАО, отн.ед.	0,002–0,008	0,01 [0,01; 0,01]	0,01 [0,01; 1,79]	0,049*
Креатинин, ммоль/л	–	2,60 (1,08)	3,10 (2,99)	0,634
Органические кислоты, ммоль/моль креатинина				
Трикарбаллиловая кислота (1,2,3-пропантрикабоксиловая кислота), ммоль/моль креатинина	0,076–0,752	1,29 [0,58; 1,56]	2,26 [0,96; 3,42]	0,131
Кофейная кислота (3,4-дигидроксикоричная кислота, 3,4 дигидроксibenzenакриловая кислота), ммоль/моль креатинина	0,0648–0,3107	0,23 [0,11; 0,34]	0,11 [0,07; 0,12]	0,131
Щавелевая кислота (этандиовая кислота, оксаловая кислота), ммоль/моль креатинина	М: 2,810–36,860 Д: 2,310–22,160	15,89 [12,45; 19,25]	13,32 [9,94; 48,16]	0,594
Яблочная кислота (малат, оксиянтарная кислота)	0,156–1,702	3,82 [2,26; 4,57]	3,64 [1,28; 32,24]	1,000
2-кетоизовалериановая кислота, ммоль/моль креатинина	0,166–1,308	0,57 [0,38; 0,75]	0,86 [0,52; 2,41]	0,183
3-метил-2-оксовалериановая кислота (3-метил-2-оксопентановая кислота), ммоль/моль креатинина	0,398–3,810	1,40 (0,70)	2,69 (1,78)	0,051

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
4-метил-2-оксвалериановая кислота (2 -кетоизокапроевая кислота), ммоль/моль креатинина	0,142–1,830	0,93 [0,71; 1,27]	1,10 [0,60; 5,18]	0,859
Формиминоглутаминовая кислота, ммоль/моль креатинина	М: 0,107–0,951 Д: 0,116–1,207	2,31 (1,05)	4,33 (3,00)	0,063
Изовалерилглицин (N- изопентаноилглицин), ммоль/моль креатинина	0,111–2,551	3,56 [1,38; 4,17]	3,40 [2,06; 7,85]	0,307
Фенилглиоксиловая кислота (бензоилмуравьиная кислота), ммоль/моль креатинина	< 1,3830	0,52 [0,26; 0,83]	0,45 [0,34; 1,93]	0,790
Пара-гидроксифенилпирови- ноградная кислота, ммоль/моль креатинина	М: 0,304–4,688 Д: 0,223–4,703	3,27 [2,33; 6,08]	2,02 [0,80; 3,47]	0,534
Гомогентизиновая кислота (2,5- дигидроксифенилуксусная кислота, мелановая кислота), ммоль/моль креатинина	М: 0,030–1,460 Д: 0,034–1,671	0,37 [0,25; 0,68]	0,95 [0,46; 1,52]	0,05*
Миндальная кислота (фенилгликолевая кислота), ммоль/моль креатинина	0,000–2,360	0,001 [0,001;0,001]	0,001 [0,001;0,002]	0,922
Молочная кислота (лактат), ммоль/моль креатинина	4,529–30,030	42,03 [22,75;55,87]	48,42 [40,39;214,9]	0,374
2-кетоглутаровая кислота (2-оксоглутаровая кислота), ммоль/моль креатинина	М: 0,633–6,308 Д: 0,872–6,092	6,82 [3,81; 13,15]	8,17 [5,78; 19,08]	0,594
Гликолевая кислота (гидроксиуксусная кислота), ммоль/моль креатинина	7,880–42,470	17,97 [16,53; 28,40]	25,91 [24,28; 61,79]	0,091

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
3-гидроксиизовалериановая кислота (3-гидрокси-3- метилбутановая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	3,114–15,740	17,09 [5,90; 21,47]	28,37 [16,47; 52,82]	0,131
Пировиноградная кислота (пируват), <i>ммоль/моль креатинина</i>	4,019–24,000	22,45 [14,72; 23,39]	46,53 [33,88; 85,27]	0,033*
Изолимонная кислота (изоцитрат), <i>ммоль/моль креатинина</i>	15,360–69,530	57,64 [53,20; 23,19]	46,88 [34,21;274,86]	0,477
Адипиновая кислота (гександиовая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,835–4,751	12,46 [6,03; 23,53]	14,10 [7,30; 172,48]	0,722
Ксантуреновая кислота (8- гидроксикинуреновая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,1775–1,7895	0,68 [0,40; 0,99]	0,78 [0,62; 1,76]	0,594
Лимонная кислота (цитрат), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 26,610–1,760 Д: 30,55–345,96	405,36 [165,22;11,46]	267,37 [135,47;616,09]	0,790
Гиппуровая кислота (N- бензоилглицин) ¹	М: 63,420–49,11 Д: 88,90–728,15	170,61 [114,8;389,4]	181,97 [159,6;978,9]	0,477
Малоновая кислота (пропандиовая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,170–1,052 Д: 0,189–1,122	0,84 [0,56; 1,40]	0,65 [0,54; 1,19]	0,722
<i>3-гммоль/моль креатинина</i>	М-0,403- 30,664 Д-0,528- 19,659	2,77 [2,36; 6,73]	21,93 [4,03; 288,43]	0,021*
3-гидрокси-3-метилглутаровая кислота (меглутол), <i>ммоль/моль креатинина</i>	3,536–11,338	11,50 [7,70; 16,02]	12,26 [7,55; 27,79]	0,929
Фумаровая кислота (болетовая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М:0,084–0,708 Д: 0,140–1,259	1,01 [0,58; 1,72]	0,60 [0,26; 15,42]	0,859

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
Цис-аконитовая кислота (пропилентрикарбоновая кислота), ммоль/моль креатинина	13,740–49,160	54,04 [50,21; 86,40]	54,84 [47,8;616,4]	0,790
Метилмалоновая кислота, ммоль/моль креатинина	0,419–2,884	3,50 [1,84; 4,50]	4,20 [3,42; 12,99]	0,155
Этилмалоновая кислота (2- карбоксимасляная кислота), ммоль/моль креатинина	1,940–13,720	8,40 [4,88; 16,31]	9,09 [6,68; 34,90]	0,477
3-метилглутаровая кислота (3- метилпентандиоевая кислота), ммоль/моль креатинина	М: 0,282–1,515 Д: 0,374–1,428	0,98 (0,59)	1,26 (0,72)	0,379
Субериновая кислота (пробковая кислота, октандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,552–2,916	7,21 [2,18; 8,27]	3,75 [3,09; 136,92]	1,000
Себациновая кислота (декандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,013–0,169	3,18 [0,51; 13,56]	0,53 [0,30; 893,13]	0,790
Янтарная кислота (сукциновая кислота, сукцинат), ммоль/моль креатинина	М: 1,293–11,295 Д: 1,780–15,180	47,39 (32,55)	40,70 (25,11)	0,639
Н-ацетил-L-аспартиковая кислота (N-ацетил-L-аспартат), ммоль/моль креатинина	1,031–9,850	20,25 [12,82; 21,28]	15,34 [11,63; 30,71]	0,790
2-гидроксимасляная кислота (2-гидроксибутановая кислота), ммоль/моль креатинина	0,123–0,770	0,84 [0,65; 1,14]	1,35 [0,64; 6,22]	0,328
Квинолиновая кислота (хинолиновая кислота, 2,3- пиридиндикарбоновая кислота), ммоль/моль креатинина	М: 0,991–3,543 Д: 0,883–3,123	5,12 [2,64; 7,35]	3,95 [3,00; 8,12]	1,000
Кинуреновая кислота, ммоль/моль креатинина	0,647–3,119	2,43 [1,29; 3,49]	2,20 [1,12; 5,38]	0,657

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
Орто-метилгиппуровая кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,016–0,202	0,13 [0,11; 0,18]	0,14 [0,11; 1,02]	0,563
Мета-метилгиппуровая кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,016–0,236 Д: 0,022–0,198	0,18 [0,07; 0,32]	0,22 [0,07; 0,57]	0,824
Пара-метилгиппуровая кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,024–0,267 Д: 0,026–0,250	0,18 [0,10; 0,32]	0,16 [0,10; 0,48]	0,824
Пара-гидроксифенилмолочная кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,000–0,870	0,48 [0,43; 0,68]	0,63 [0,41; 1,58]	0,450
Пиколиновая кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,298–1,843	1,69 [1,15; 2,54]	1,66 [1,03; 3,20]	0,929
Пироглутаминовая кислота (5-оксопролин), <i>ммоль/моль креатинина</i>	5,810–31,040	21,55 [17,04;25,56]	24,64 [15,35;32,86]	0,722
Пара-гидроксibenзойная кислота (пара-карбокисфенол), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,486–8,137	4,62 [3,38; 7,08]	3,72 [3,34; 5,24]	0,657
Бензойная кислота (драциловая кислота)	0,113–1,178	1,80 (0,95)	3,77 (3,09)	0,119
Оротовая кислота (пиримидин- 4-карбоновая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,182–0,945 Д: 0,103–1,028	1,34 [0,88; 2,75]	1,62 [0,20; 5,13]	0,790
3-индолилуксусная кислота (гетероауксин) <i>ммоль/моль креатинина</i>	1,272–5,490	11,11 [8,68; 20,74]	13,10 [6,80; 24,50]	0,929
3-метилкротонилглицин, <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,361–3,794 Д: 0,213–3,822	2,21 (1,23)	2,36 (0,81)	0,767
2-гидрокси-2-метилбутандиовая кислота (лимонно-яблочная кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,903–8,060 Д: 1,220–9,360	3,19 (1,20)	6,69 (4,66)	0,074

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
Винная кислота (диоксиянтарная кислота, тартаровая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,524–8,680	39,68 [0,58; 109,32]	16,74 [0,73; 129,64]	0,594
Метилантарная кислота (пиротартаровая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,817–3,723	3,27 [2,09; 5,11]	2,62 [2,42; 5,34]	0,790
Орто-гидроксифенилуксусная кислота, <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,441–3,844	0,37 [0,23; 1,18]	1,09 [0,51; 1,34]	0,534
Ацетоуксусная кислота (3- кетомасляная кислота, ацетоацетат), <i>отн.ед./моль креатинина</i>	М: 0,0024–0,048 Д: 0,0019–0,049	0,01 [0,01; 0,02]	0,03 [0,01; 0,06]	0,155
3-фенилмолочная кислота (2-гидрокси-3- фенилпропионовая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,018–0,126 Д: 0,017–0,214	0,13 [0,10; 0,21]	0,46 [0,09; 1,32]	0,328
Глутаровая кислота (пентандиовая кислота) <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,110–0,980	1,92 [1,18; 3,15]	2,13 [1,19; 5,14]	0,929
2-гидрокси-3-метилбутановая кислота (2-гидроксиизовалериановая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	0,063–0,557	0,22 [0,20; 0,36]	0,40 [0,20; 0,99]	0,477
Глицериновая кислота (2,3-дигидроксипропановая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	1,222–6,159	9,23 [5,38; 13,95]	5,94 [5,28; 24,64]	0,722
2-метилглутаровая кислота (2-метилпентандиовая кислота), <i>ммоль/моль креатинина</i>	М: 0,284–1,499 Д: 0,403–1,356	0,57 [0,43; 0,61]	0,42 [0,33; 1,60]	0,859

Продолжение таблицы 26

Показатель, ед.изм.	Норма (мальчики/ девочки) [База данных ООО «Хромолаб» (данные не опубликованы)]	Саркопения +НН (n=10)	НН без саркопии (n=8)	p
Гиппуровая кислота (N-бензоилглицин), ммоль/моль креатинина	М: 0,472–3,975 Д: 0,698–6,900	0,42 [0,34; 0,63]	0,56 [0,48; 0,67]	0,424
Миндальная кислота (фенилгликолевая кислота) ммоль/моль креатинина	0,109–0,350	0,43 (0,15)	0,50 (0,18)	0,381
Метилгиппуровые кислоты, сум ммоль/моль креатинина.	0,000–1,100	0,53 [0,42; 0,64]	0,48 [0,30; 2,09]	0,929
Фенилглиоксиловая кислота (бензоилмуравьиная кислота), ммоль/л	<0,018	0,00 [0,00; 0,00]	0,00 0,00; 0,00]	0,962
Соотношение квинолиновая /ксантуреновая кислоты, отн.ед.	0,712–10,678	5,98 [5,18; 8,04]	5,07 [3,92; 5,70]	0,214
2-метилглутаровая кислота (2-метилпентандиовая кислота), ммоль/моль креатинина	0,712–10,678	0,57 [0,43; 0,61]	0,42 [0,33; 1,60]	0,859

Обе группы демонстрируют множественные нарушения метаболизма.

Профиль органических кислот различался между группами. У пациентов с саркопенией значимо превышали норму медианы трикарбаллиловой, яблочной, формиминоглутаминовой кислот, изовалерилглицина, лактата, адипиновой, гомогентизиновой, метилмалоновой, субериновой, себаценовой, янтарной, N-ацетил-L-аспартиковой, винной, глутаровой, глицериновой и цис-аконитовой кислот. В группе без саркопии аналогично повышенными оказались медианы пировиноградной, 3-гидроксимасляной, молочной, 3-гидроксиизовалериановой, трикарбаллиловой, яблочной, адипиновой и метилмалоновой кислот. Формиминоглутаминовая, янтарная и винная кислоты – также повышены, аналогично первой группе.

Снижено содержание 3-гидроксимасляной и миндальной кислоты у пациентов с саркопенией, у пациентов без саркопении ниже нормы концентрация кофейной кислоты.

Выявлены статистически значимые различия соотношения ТМА/ТМАО, пировиноградной кислоты, 3-гидроксимасляной кислоты, больше при НН без саркопении ($p=0,049$, $p=0,033$, $p=0,021$ соответственно).

Проведен корреляционный анализ статистически значимых метаболитов и результатов БИА. Результат представлен в таблице 27

Таблица 27 – Корреляции значимых метаболитов и группообразующих показателей компонентного состава тела

Метаболит	Р	%ЖМ	Р	%АКМ
Соотношение ТМА/ТМАО	Спирмен $\rho(\rho)$	-0,509	Спирмен $\rho(\rho)$	0,563
	р-значение	0,031	р-значение	0,015
Пировиноградная кислота	Спирмен $\rho(\rho)$	-0,477	Спирмен $\rho(\rho)$	0,508
	р-значение	0,045	р-значение	0,031
3-Гидроксимасляная кислота	Спирмен $\rho(\rho)$	-0,533	Спирмен $\rho(\rho)$	0,510
	р-значение	0,023	р-значение	0,030
Гомогентизиновая кислота	Спирмен $\rho(\rho)$	-0,518	–	–
	р-значение	0,028		

Выявлена статистически значимая отрицательная корреляционная связь процента жировой массы с ТМА/ТМАО ($r = -0,509$; $p = 0,031$), пировиноградной кислотой ($r = -0,477$; $p = 0,045$), гомогентизиновой кислотой ($r = -0,518$; $p = 0,028$), 3-гидроксимасляной ($r = -0,533$; $p = 0,023$). Активная клеточная масса (процент АКМ) положительно коррелировала с ТМА/ТМАО ($r = 0,563$; $p = 0,015$), пировиноградной ($r = 0,508$; $p = 0,031$) и 3-гидроксимасляной ($r = 0,510$; $p = 0,030$) кислотами.

На основании полученных данных, с целью выявления критических показателей уровней органических кислот, характерных для саркопении, проведен рок-анализ. Данные представлены на рисунке 12.

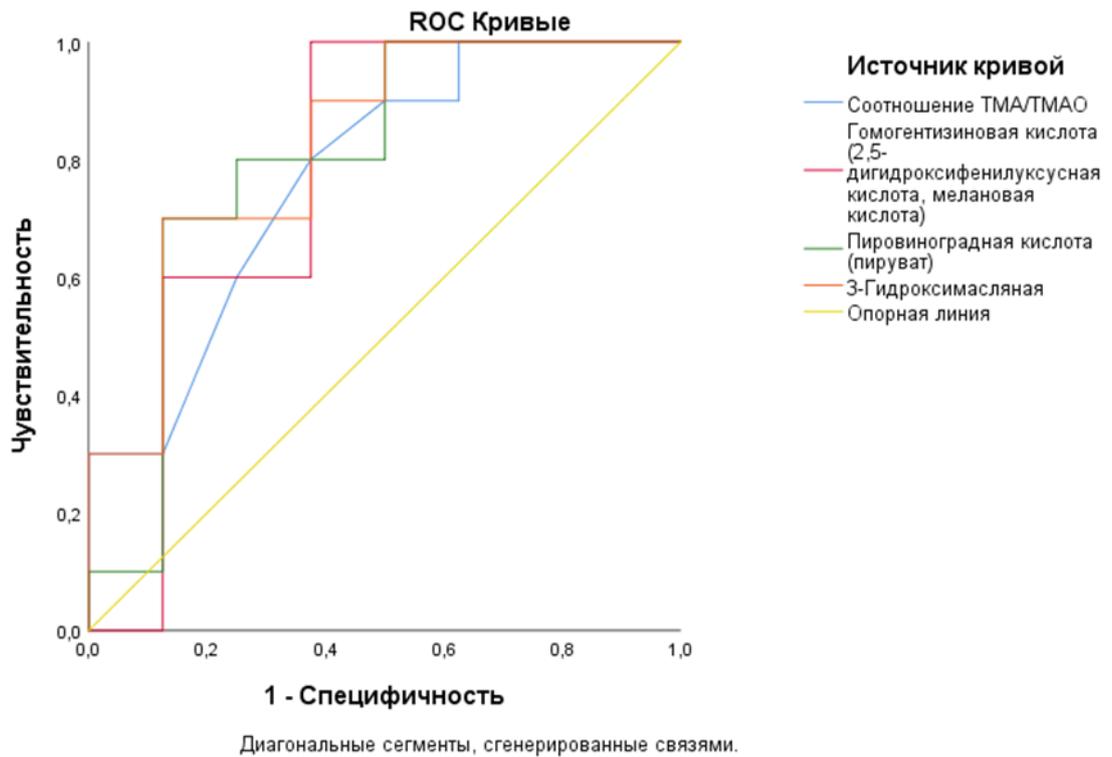


Рисунок 12 – ROC-кривые показателей взаимосвязи органических кислот и саркопении

Проведенный ROC-анализ продемонстрировал высокую диагностическую ценность определения уровня пировиноградной и 3-гидроксимасляной кислот для выявления саркопении. Площадь под ROC-кривой, соответствующей взаимосвязи уровня пировиноградной кислоты и саркопении, составила $0,800 \pm 0,116$ (95% ДИ 0,572–1,000). Полученная модель статистически значима ($p = 0,033$). Пороговое значение уровня пировиноградной кислоты в точке cut-off равно 30,5255. При меньшем уровне пировиноградной кислоты в моче прогнозировался высокий риск саркопении. Чувствительность и специфичность метода составили 75,0% и 90,0% соответственно. Площадь под ROC-кривой, соответствующей взаимосвязи уровня

3-гидроксимасляной кислоты и саркопении, составила $0,825 \pm 0,102$ (95% ДИ 0,625–1,000). Полученная модель была статистически значимой ($p = 0,021$). Пороговое значение 3-гидроксимасляной кислоты в точке cut-off равно 3,0715. При меньшем уровне 3-гидроксимасляной кислоты в моче прогнозировался высокий риск саркопении. Чувствительность и специфичность метода составили 70,0% и 87,5% соответственно. На основании полученных данных у детей с НН можно диагностировать саркопению при уровне пировиноградной кислоты менее 30,5255 ммоль/моль креатинина и 3-гидроксимасляной кислоты – менее 3,0715 ммоль/моль креатинина.

ГЛАВА 4. КАТАМНЕЗ ПАЦИЕНТОВ С САРКОПЕНИЕЙ

В группу катамнеза вошло 18 пациентов, все девочки. 17 пациентов – с ДЦП и 1 девочка с болезнью Крона. Срок динамического наблюдения – 5 лет.

На момент диагностики саркопении средний возраст пациентов был 9 [7,0;13,0] лет.

У 14 (82,4%) пациентов с ДЦП выявлены признаки дисфагии, в связи с чем 5 (29,4%) из них получали питание через назогастральный зонд, 12 (70,6%) получали питание через рот обычным способом. Все пациенты получали дотацию стандартными смесями для энтерального питания – 16 (94,1%), смесь на основе глубокого гидролиза белка коровьего молока (ГГБКМ) получал 1 (5,9%) ребенок.

Лечение саркопении у детей с нутритивной недостаточностью начиналось сразу при установлении диагноза, проводилось с учетом коррекции терапии основной патологии и включало несколько этапов.

На первом этапе проводилась диагностика дисфагии, её коррекция. Пациентам, находившимся на зондовом кормлении, с целью предотвращения осложнений длительного стояния назогастрального зонда, а также пациентам с тяжелой нутритивной недостаточностью были установлены гастростомы – 9 (52,9%) детей. С питания через рот на зондовое кормление переведен 1 (5,9%) пациент.

На втором этапе проводилась коррекция рациона с учетом основной патологии и степени нутритивной недостаточности. Выполнялся индивидуальный расчет калоража, подбор типа и объема энтеральной смеси. На полуэлементные смеси были переведены 10 (58,8%) пациентов.

Дополнительно, с целью коррекции метаболических нарушений (снижение уровней пировиноградной кислоты и 3-Гидроксимасляной кислоты) у большинства детей использовалась лечебная программа, включающая в себя курсовой прием поливитаминного комплекса с режимом приема 1 раз в день, длительностью 1 месяц, включающий: тиамин в дозе 1,3 мг/сут для детей 7–14 лет, 1,5 мг/сут для

детей 14–18 лет; цианокобаламин в дозе 2,5 мкг/сут для детей 7–14 лет, 3,0 мкг/сут для детей 14–18; пиридоксин в дозе 1,5 мг/сут для детей 7–14 лет 2,0 мг/сут для детей 14–18 лет; токоферол в дозе 12,0 мг ток. экв./сутки для детей 7–14 лет, 15 мг ток. экв./сутки для детей 14–18 лет [182] в течение 1 месяца.

Витамин D назначался пациентам в зависимости от степени дефицита или, при его отсутствии в профилактической дозировке.

При хорошей переносимости лечения: отсутствие побочных и нежелательных эффектов, нарастание массы тела более 10% от исходной, через 1 месяц после окончания первого курса проводился 2 курс. При недостаточных темпах прибавки массы тела по сравнению с предшествующими показателями, лечебную программу повторяли. Неблагоприятных реакций на фоне лечения не выявлено.

Положительная динамика в виде выхода из саркопении достигнута у 13 (72,2%) пациентов. У 12 (66,7%) отмечены выход из саркопении, у 1 (5,6%) улучшение до пресаркопении. Средний возраст $12,58 \pm 2,57$ лет.

Динамика при различных сроках наблюдения от начала лечения представлена в таблице 28.

Таблица 28 – Динамика выхода из саркопении у пациентов с нутритивной недостаточностью

Сроки наблюдения, год	Число пациентов, оставшихся под наблюдением к концу интервала, чел.	Пациенты с саркопенией, %	Пациенты без саркопении, %
1	17	100,0	0,0
2	15	88,2	11,8
3	11	70,0	30,0
4	8	50,9	49,1
5	7	44,5	55,5

В соответствии с проведенным анализом медиана срока выхода из саркопении не менее чем у 50% пациентов, составила 4,0 года (95% ДИ: 2,1–5,9). Средний срок выхода из саркопении составил 3,6 года (95% ДИ: 2,8–4,3), что отражено на рисунке 13.

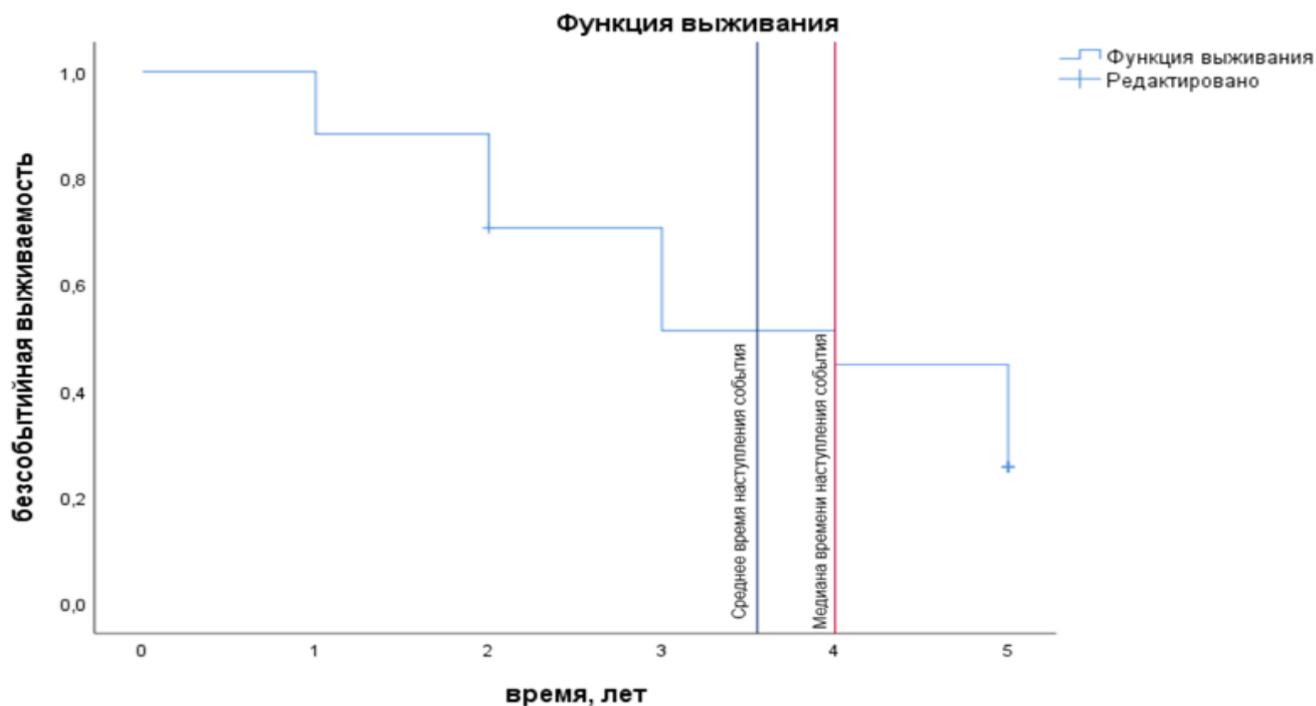


Рисунок 13 – Средние сроки выхода из саркопении (кривая Каплана-Мейера)

Проведен сравнительный анализ использованных стратегий лечения, а также антропометрических показателей и показателей компонентного состава тела с целью определения наиболее эффективных мер и факторов риска неблагоприятных исходов (таблица 29).

Таблица 29 – Сравнительный анализ антропометрических показателей, показателей компонентного состава тела и уровней пировиноградной и 3-гидроксимасляной кислоты в группах пациентов в зависимости от исходов терапии

Показатель	Группа№1 Без динамики на фоне лечения	Группа№2 Положительная динамика на фоне лечения, выход из саркопении	p
Возраст, г. Ме [IQR] диагностики саркопении	9,50 [9,00; 10,50]	9,00 [9,00; 10,00]	0,956
Возраст выхода из саркопении, г. М (SD)	12,58 (2,57)	12,40 (1,67)	0,886
ИМТ кг/м ² на момент диагностики саркопении, М (SD)	11,77 (1,36)	10,14 (1,86)	0,060
ИМТ кг/м ² на момент выхода из саркопении, М (SD)	11,76 (1,67)	11,54 (2,19)	0,817
Рост см, М (SD)	104,17 (4,13)	107,80 (6,42)	0,179
Масса кг, М (SD)	12,72 (1,11)	11,72 (2,06)	0,206
Процент дефицита массы тела на момент диагностики саркопении, М (SD)	-25,15 (8,48)	-35,43 (11,83)	0,060
Процент дефицита массы тела на момент выхода из саркопении, М (SD)	-26,76 (11,36)	-29,90 (11,95)	0,617
Процент ЖМ по БИА, Ме [IQR]	71,50 [60,00; 99,00]	67,00 [55,00; 109,00]	0,712
Процент АКМ по БИА, М (SD)	17,75 (10,38)	19,72 (11,04)	0,731
Уровень пировиноградной кислоты	17,33[14,72; 20,31]	19,64[18,39; 21,4]	0,055
Уровень 3-гидроксимасляной кислоты	2,39 [2,36; 4,78]	2,41 [2,39; 4,1]	0,07

При сравнении групп пациентов с положительной динамикой на фоне проводимой терапии и группы без эффекта статистически значимых различий не выявлено. Медианный возраст диагностики состояния схож, различия статистически незначимы ($p = 0,956$). Антропометрические данные: рост и масса

имеют незначительные различия, у пациентов вышедших из саркопении рост имеет тенденцию к большему ($p > 0,05$). Средний ИМТ в группе №2 выше, но различия на грани значимости ($p = 0,06$). Различия компонентного состава тела и первичных уровней ПВК и ЗГМК, у пациентов в обеих группах не выявлены ($p > 0,05$).

Особенности лечебных стратегий и их влияние на выход из саркопении представлено в таблице 30.

Таблица 30 – Особенности методов лечения и их влияние на выход из саркопении

Факторы	Категория	Me (95% ДИ)	M(95% ДИ)	p
Перевод на ГГБКМ	Было	3 (1,1–4,9)	3,5 (2,7–4,4)	0,794
	Не было	5 (2,7–7,3)	3,6 (2,1–5,0)	
Метаболическая терапия	Было	9 (4,8–11,2)	2,1 (1,7–3,2)	0,041
	Не было	8 (4,4–10,1)	1,9 (1,6–2,7)	
Коррекция дисфагии, смена типа питания	Установка зонда	1,0*	1,0 (1,0–1,0)	0,004
	Установка стомы	3,0 (2,1–3,9)	3,2 (2,4–4,0)	
	Тип питания не изменялся	–	4,3 (3,2–5,7)	
Примечание: * – медиана достигнута в случае с наибольшим сроком наблюдения, границы 95% ДИ не определялись				

Действия, направленные на коррекцию дисфагии и метаболическая терапия ($p = 0,041$) положительно влияли на выход из саркопении ($p = 0,004$), смена типа питания статистически значимо не влияла ($p = 0,794$).

Результаты проведенных исследований позволили разработать коррекции и диагностики саркопении у детей с нутритивной недостаточностью (рисунок 14).

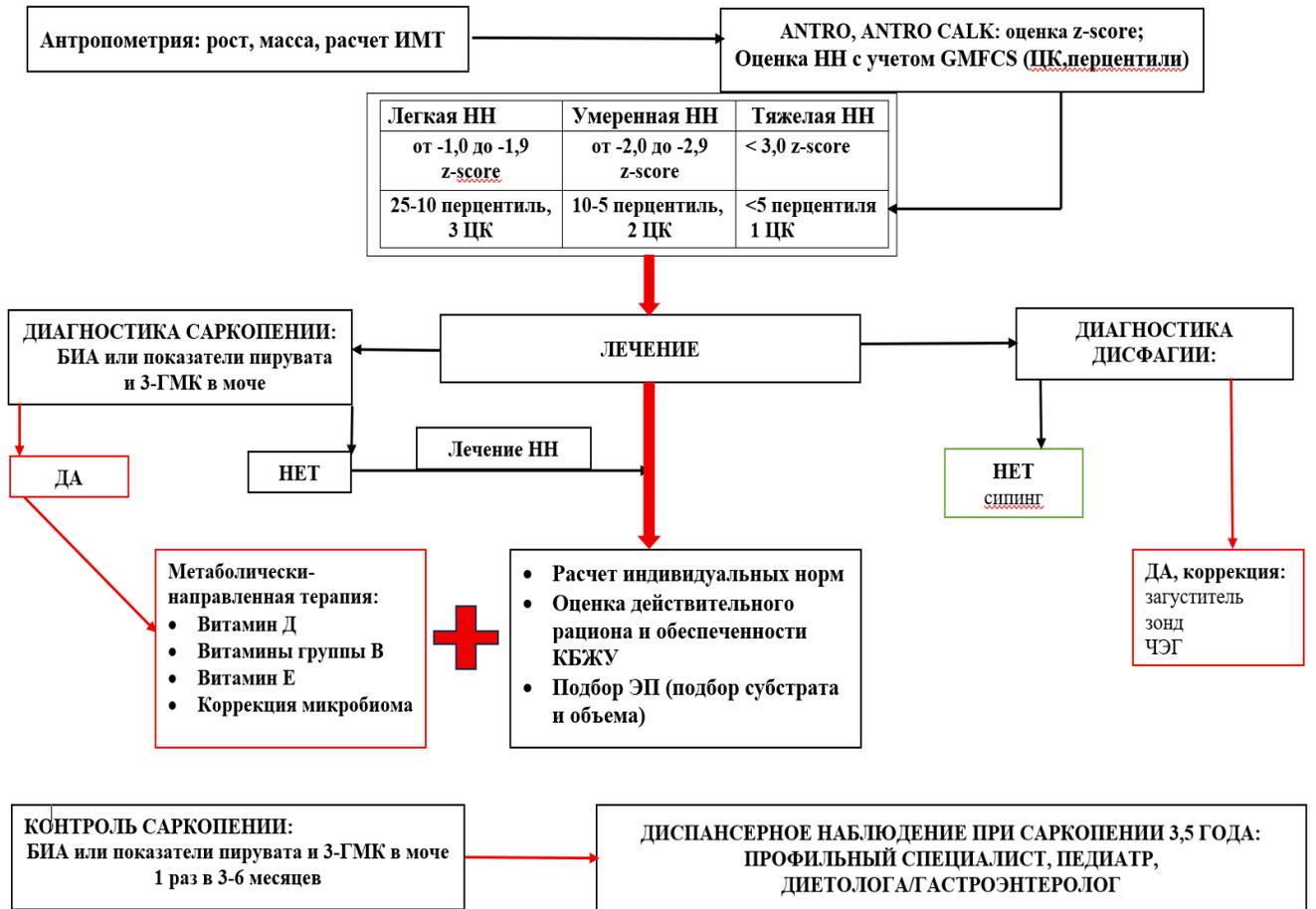


Рисунок 14 – Алгоритм коррекции и диагностики саркопении у детей с нутритивной недостаточностью

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нутритивная недостаточность в настоящее время остается актуальной медицинской проблемой у детей всех возрастных групп [7, 12, 17, 28, 29, 31, 53, 79, 107, 155, 171]. Распространенность НН различной степени тяжести у детей старше 5 лет составляет, по данным проведенного исследования, 54,8%. Группу риска составляют пациенты с отягощенным преморбидным фоном; недостаточность питания у таких детей усугубляет течение основного заболевания [6, 8, 12, 17, 43, 52, 102, 119, 142, 143, 145, 148, 172, 175, 186]. НН различной степени тяжести чаще диагностируется у пациентов с неврологической, нейроортопедической патологией и болезнями органов пищеварения ($p < 0,01$), доля таких пациентов составляет 2,0–10,1%. Статистически значимых различий по полу и возрасту выявлено не было. Полученные данные согласуются с результатами ранее проведенных исследований [17, 48, 119].

Саркопения характеризуется постепенным снижением массы и силы скелетных мышц. Её распространенность у взрослых варьирует от 1% до 33% в зависимости от использованных диагностических критериев [17, 117, 162] и резко возрастает после 60 лет. Наличие у пациентов сахарного диабета, патологии сердечно-сосудистой системы, почек, а также ожирения существенно повышает риск развития саркопении [125, 164].

Гиподинамия – один из ведущих факторов развития саркопении. Это подтверждается не только у больных, но и у здоровых взрослых в условиях гипокинезии, например, в невесомости [16]. Снижение двигательной активности вследствие болезни у детей, даже в периоды активного роста, длительная этапная госпитализация и вынужденная малоподвижность приводят к потере мышечной массы [116, 171, 173].

Роль пола в развитии саркопении является значимой. Ряд исследований указывает на женский пол как на независимый фактор риска, что может быть связано с генетическими особенностями, такими как функции X-хромосом [50]. У

мужчин ключевым фактором снижения мышечной силы и развития саркопении является возрастное снижение уровня андрогенов [50].

У детей саркопения описывается как вторичное состояние в структуре тяжелого ожирения [44, 60], при хирургической патологии, сопряженной с длительным обездвиживанием, онкологической патологии, гастроэнтерологических заболеваниях, на поздних стадиях ХБП, а также у пациентов с ДЦП [15, 71, 103, 155, 168, 176, 177]. Среди детей с нутритивной недостаточностью саркопения была диагностирована в 8,1% случаев. В этиологической структуре преобладали маломобильные дети с ДЦП ($p < 0,001$). Предикторами риска развития саркопении у пациентов с НН являются: женский пол ($p < 0,001$), наличие неврологической патологии с маломобильностью ($p < 0,039$), судорожный синдром ($p < 0,001$) и наличие дисфагии ($p < 0,001$).

Исходные особенности строения мышечной ткани (большой процент соединительной ткани) [19], несомненно, влияют на то, что у детей с ДЦП саркопению диагностируют чаще, чем при других патологиях ($p < 0,001$). Сочетание ДЦП и эписиндрома повышает риск развития саркопении ($p < 0,001$). Это обусловлено, в том числе, длительным периодом сна, нарушением режима питания вплоть до полного отказа от еды. Дети с тяжелой некорректируемой дисфагией часто получают питание, не соответствующее их потребностям [55], что также относит их к группе риска по развитию недостаточности питания и саркопении.

Отсутствие скрининговых методов диагностики саркопении у детей, стандартов и клинических рекомендаций затрудняет своевременную диагностику этого состояния. Опросники и тесты, разработанные для взрослых и основанные на объективной и субъективной оценке физической активности, показали низкую специфичность у маломобильных пациентов с ДЦП ($p = 0,05$). Их использование у детей нецелесообразно в связи с высокой частотой неврологической патологии у детей с саркопенией на фоне НН. Разработанная нами прогностическая модель для определения вероятности развития саркопении основана на клинико-анамнестических данных: ИМТ, данных перинатального анамнеза и наличии у

ребенка дисфагии. Полученная регрессионная модель является статистически значимой ($p < 0,001$). При значении вероятности (P) $> 65\%$ определялся высокий риск саркопении, а при $P < 65\%$ – низкий. Чувствительность и специфичность модели при данном пороговом значении составили $88,0\%$ и $85,5\%$ соответственно, точность – $86,7\%$.

Определение компонентного состава тела для оценки абсолютного и относительного количества мышечной и жировой массы, а также их соотношения с помощью инструментальных методов утверждено в консенсусах по саркопении у взрослых (2010, 2019, 2024 гг.). Лучевые методы (КТ, МРТ, ДEXA) отличаются высокой стоимостью, а также необходимостью длительного обездвиживания пациента во время исследования (для некоторых детей требуется анестезиологическое пособие), что ограничивает их рутинное применение.

Компонентный состав тела при НН различается в зависимости от степени тяжести нутритивного дефицита и характеризуется снижением абсолютного количества БЖМ и АКМ у $75,8\%$ пациентов. У $44,4\%$ отмечается повышение процента АКМ выше индивидуальной нормы, а у 78% детей – снижение процента ЖМ. Сочетание процента ЖМ $\geq 40,5\%$ и процента АКМ $\leq 37\%$, являющееся импедансометрическим критерием саркопении, выявлено у $8,1\%$ детей с нутритивной недостаточностью. Кроме того, при саркопении отмечается снижение абсолютных и относительных показателей БЖМ ($p < 0,001$), а также снижение процента скелетной мышечной массы (СКМ) относительно индивидуальной нормы ($p = 0,003$). Показатель основного обмена у пациентов с саркопенией превышает индивидуальную норму ($p < 0,001$). Выявлены корреляционные зависимости показателей БИА с возрастом и массо-ростовыми показателями.

У пациентов с саркопенией чаще выявлена гипоальбуминемия ($p = 0,009$) и диспротеинемия за счет повышения фракции бета-1-глобулинов ($p < 0,001$). Специфических лабораторных маркеров саркопении по результатам исследования выявлено не было; учитывая, что аналогичные изменения обнаружены и у пациентов с НН без саркопении, считать их маркерами этого состояния нецелесообразно.

Роль витамина D для роста и развития в разные возрастные периоды изучена и отражена в соответствующих национальных рекомендациях [35, 58, 90, 137]. Низкая обеспеченность витамином D чаще выявлялась у детей с саркопенией ($p = 0,021$), что согласуется с исследованиями других авторов [2, 50].

У пациентов с НН в обеих группах выявлены тяжелые множественные нарушения метаболизма. Обнаружены признаки нарушения обмена витаминов группы В: повышение уровней метилмалоновой, формиминоглутаминовой и 3-гидроксиизовалериановой кислот. Нарушения цикла Кребса и энергетического обмена проявляются повышением концентраций яблочной, янтарной и цис-аконитовой кислот. Дисфункция митохондрий и процессов окисления характеризуется повышением адипиновой, субериновой и себаценовой кислот.

У пациентов с саркопенией на фоне НН профиль органических кислот различался между группами. У пациентов с саркопенией значительно превышали норму медианы трикарбаллиловой, яблочной, формиминоглутаминовой кислот, изовалерилглицина, лактата, адипиновой, гомогентизиновой, метилмалоновой, субериновой, себаценовой, янтарной, N-ацетил-L-аспартиковой, винной, глутаровой, глицериновой и цис-аконитовой кислот. В группе без саркопении аналогично повышенными оказались медианы пировиноградной, 3-гидроксимасляной, молочной, 3-гидроксиизовалериановой, трикарбаллиловой, яблочной, адипиновой и метилмалоновой кислот. Снижено содержание 3-гидроксимасляной и миндальной кислот у пациентов с саркопенией; у пациентов без саркопении ниже нормы была концентрация кофейной кислоты.

Выявлены статистически значимые различия соотношения ТМА/ТМАО ($p = 0,049$), уровней пировиноградной кислоты ($p = 0,033$) и 3-гидроксимасляной кислоты ($p = 0,021$), которые были выше в группе НН без саркопении.

Статистически более высокое соотношение ТМА/ТМАО в группе НН без саркопении ($p = 0,049$) может свидетельствовать о более выраженном дисбиозе кишечника, а значимо большая концентрация гомогентизиновой кислоты в этой группе может быть возможным индикатором более тяжелого голодания.

Новыми, ранее не изученными потенциальными маркерами саркопении стали уровни пировиноградной и 3-гидроксимасляной кислот. На основании полученных данных, у детей с НН можно заподозрить саркопению при уровне пировиноградной кислоты менее 30,5255 ммоль/моль креатинина и 3-гидроксимасляной кислоты менее 3,0715 ммоль/моль креатинина ($p = 0,033$ и $p = 0,021$ соответственно)

Пируват выступает ключевым узловым метаболитом, интегрирующим процессы углеводного, липидного и белкового обмена, а также связывающим аэробный и анаэробный пути получения энергии. Его образование является этапом гликолиза, кроме того, он вовлечен в биохимические превращения, такие как трансаминирование аланина [44, 60]. Сбой в метаболизме пирувата может быть обусловлен дефицитом ключевых кофакторов: витаминов группы В и липоевой кислоты [44]. Современные исследования показывают противоречивую динамику уровня пирувата при НН. В одной из работ у младенцев [44] была выявлена прямая зависимость между концентрацией пирувата в крови и тяжестью НН, что может быть связано с интенсивным распадом мышечного белка (аланина) до пирувата, что подтверждалось неизменными показателями лактата. В противоположность этому, другое исследование у недоношенных детей с НН зафиксировало резкое снижение пирувата, несмотря на нормальные уровни других биохимических маркеров (общего белка, альбумина и др.). Объяснением этому послужила активная утилизация пирувата для синтеза заменимых аминокислот в условиях дефицита [122]. На основании этих данных можно выдвинуть гипотезу, что при развитии саркопении, когда потеря мышечной массы достигает критического уровня, направление ключевых метаболических реакций меняется. Значительно более высокие показатели пирувата в группе НН без саркопении ($p = 0,033$) могут указывать на более активный катаболизм мышечной ткани для получения энергии.

3-гидроксимасляная кислота – это одно из кетоновых тел, образующееся в печени при расщеплении жирных кислот (процесс кетогенеза). Она служит альтернативным источником энергии для периферических тканей (мозг, мышцы) в условиях дефицита глюкозы, например, при голодании. При усиленном кетогенезе,

когда кетонов производится больше, чем могут утилизировать ткани, их уровень в крови и моче возрастает [149].

В нашем исследовании уровень 3-гидроксимасляной кислоты в моче при саркопении оказался снижен по сравнению с пациентами с НН без саркопении. При саркопении снижение активности данного метаболита может быть связано с нарушением кетогенеза и дефицитом витамина В12, являющегося кофактором [88], что свидетельствует об истощении альтернативных энергетических путей.

Персонализированная коррекция саркопении, включающая коррекцию дисфагии, нутритивную поддержку и использование метаболически направленной витаминотерапии, приводит к выходу из состояния саркопении и улучшению нутритивного статуса у 72,2% пациентов ($p < 0,05$).

Адекватное пищевое обеспечение основными нутриентами может компенсировать легкие и умеренные формы нутритивного дефицита. Для пациентов с тяжелой недостаточностью необходим особый пищевой субстрат (например, на основе гидролизатов или аминокислот). При тяжелой недостаточности питания истощаются как ферменты пищеварительного тракта, так и истончается слизистая оболочка, что приводит к уменьшению площади всасывания и, соответственно, к бродильным и гнилостным процессам в просвете кишки. Это усугубляет саму недостаточность питания и может способствовать развитию саркопении. Нутритивно-метаболическая терапия, включающая витаминотерапию, терапию пробиотиками и нутритивную поддержку, предотвращает бродильную диспепсию и прерывает метаболические пути, ведущие к саркопении.

ВЫВОДЫ

1. Установлено, что среди обследованных в стационаре детей старше 5 лет частота выявления НН одинакова у мальчиков 531(51,7%) и девочек 497(48,3%) ($p=0,13$), однако у девочек НН встречается в более старшем возрасте ($p=0,005$). Наиболее распространена НН у маломобильных детей с неврологической патологией- 409(39,8%) ($p<0,001$) и у пациентов гастроэнтерологического профиля 290(28,2%). Доля детей с аллергическими заболеваниями, ревматологической патологией, патологией почек, хирургическими заболеваниями, РПП и неврогенной анорексией, а также в дебюте сахарного диабета составляет от 2,6 до 10,1%.
2. Выявлено, что в компонентный состав тела при НН характеризуется снижением абсолютного количества БЖМ и АКМ у 75,8% пациентов. У детей с НН в 44,4% отмечается повышение доли АКМ выше индивидуальной нормы и снижением доли ЖМ у 78% детей. Сочетание доли ЖМ выше 40,5% и доли АКМ ниже 37%, являющееся импедансометрическим признаком саркопении, выявлено у 8,1% детей с нутритивной недостаточностью.
3. Доказано, что в группе пациентов с саркопенией преобладают девочки- 77(92,8%), средний возраст- 10,0[9,0;13,0] лет. В 98,8% саркопения чаще диагностирована у маломобильных детей с неврологической патологией, а также у девочки (на фоне тяжелого течения болезни Крона). У пациентов с саркопенией чаще диагностируется задержка роста и психомоторного развития, дисфагия, болевой синдром, судорожный синдром ($p <0,001$). При осмотре чаще выявляются трофические нарушения, сухость губ, нарушения прикуса и воспаление десен, гиперсаливация, деформации позвоночника и контрактуры суставов ($p <0,001$).
4. Впервые показано, что использование общепринятых скрининговых методов диагностики, основанных на анкетировании и скрининговой оценке физической

активности, у детей нецелесообразно, в связи с высокой частотой неврологической патологии у пациентов детского возраста с саркопенией на фоне НН. Анализ анамнеза позволил разработать прогностическую модель для определения вероятности развития саркопении. Полученная модель является статистически значимой ($p < 0,001$). При значениях $P > 65\%$ определялся высокий риск саркопении. При значениях $P < 65\%$ – низкий риск саркопении. Чувствительность и специфичность модели при данном пороговом значении составили 88,0% и 85,5% соответственно, точность – 86,7%.

5. Установлено, что саркопения диагностируется при сочетании доли ЖМ более 40,5% и доли АКМ ниже 37%. Кроме того, при саркопении отмечается снижение абсолютных и относительных показателей БЖМ ($p < 0,001$), снижение процента СКМ относительно индивидуальной нормы ($p = 0,003$). Показатель основного обмена у пациентов с саркопенией превышает индивидуальную норму ($p < 0,001$). Выявлены зависимости показателей компонентного состава тела с возрастом и массо-ростовыми показателями
6. Впервые установлено, что саркопения у детей с НН может быть диагностирована не только с помощью импедансометрических критериев, но и лабораторным методом: при сочетании концентрации пировиноградной кислоты менее 30,5255 ммоль/моль креатинина ($p = 0,033$, чувствительность и специфичность метода составили 75,0% и 90,0% соответственно) и 3-гидроксимасляной кислоты – менее 3,0715 ммоль/моль креатинина в моче ($p = 0,021$). Чувствительность и специфичность метода составили 70,0% и 87,5% соответственно (патент на изобретение RU2836305C1, 12.03.2025). Метаболом детей с саркопенией в сравнении с пациентами с НН, характеризуется повышением уровня ТМАО, гомогентизиновой кислоты и пировиноградной кислоты ($p = 0,049$, $p = 0,05$ и $p = 0,033$ соответственно). Уровень 3-гидроксимасляной кислоты у пациентов с саркопенией резко снижен ($p = 0,021$),

в отличие от пациентов без саркопении, у которых данный показатель выше нормы.

7. Доказано, что персонифицированная коррекция саркопении, согласно разработанному алгоритму, с использованием терапии, направленной на нормализацию метаболизма пировиноградной кислоты, как ключевого звена углеводного, жирового и белкового обменов, коррекцию дисфагии, нутритивную поддержку, приводит к выходу из саркопении и улучшению нутритивного статуса у 72,2% пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. С целью своевременной диагностики саркопении у детей с нутритивной недостаточностью помимо рекомендованного ранее метода, основанного на проведении биоимпедансометрии, рекомендован «Способ лабораторной диагностики саркопении у маломобильных пациентов детского возраста» патент RU2836305C1, 12.03.2025.
2. Для скринингового обследования на саркопению у детей с нутритивной недостаточностью предложено использовать прогностическую модель вероятности развития саркопении.
3. Динамическое наблюдение за пациентами с саркопенией при нутритивной недостаточности должно осуществляться мультидисциплинарно: педиатром, профильным специалистом, диетологом, реабилитологом не менее 3,5 лет.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АБКМ – аллергия к белкам коровьего молока
- АД – артериальное давление
- АКМ – активная клеточная масса
- АЛТ – аланинаминотрансфераза
- АСТ – аспартатаминотрансфераза
- БЖМ – безжировая масса
- БЭН – белково-энергетическая недостаточность
- ВЗК – воспалительные заболевания кишечника
- ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения
- ГГБКМ – смеси глубокого гидролиза на основе белков коровьего молока
- ГХ-МС – газовая хроматография-масс-спектрометрия
- ДВ – детский возраст
- ДИ – доверительный интервал
- ДРЕ – действительный расход энергии
- ДЦП – детский церебральный паралич
- ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
- ЖМ – жировая масса
- ИМТ – индекс массы тела
- КР – клинические рекомендации
- КТ – компьютерная томография
- МКБ-10 – международный классификатор болезней 10 пересмотра
- МР – методические рекомендации
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- МШВ – младший школьный возраст
- НИР – научно-исследовательская работа
- НН – нутритивная недостаточность
- НП – нутритивная поддержка
- НС – нутритивный статус

ОО – основной обмен

ОШ – отношение шансов

ПВ – подростковый возраст

РПП – расстройство пищевого поведения

СРБ – С-реактивный белок

ТМА – триметиламин

ТМАО – триметиламин-N-оксид

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФА – фактор активности

ФАУ – фазовый угол

ФР – фактор роста

ФТ – фактическая масса тела пациента

ФУ – фактор увечья

ХБП – хроническая болезнь почек

ЦК – центильный коридор

ЧЭГ – чрескожная эндоскопическая гастростомия

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЮВ – юношеский возраст

ASPEN – Американская ассоциация детских гепатологов, гастроэнтерологов и нутрициологов

AWGS – Азиатская рабочая группа по саркопении

DEXA – dual-energy X-ray absorptiometry, двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия

ESPEN – Европейская ассоциация клинического питания и метаболизма

FNIH – Проект по саркопении Фонда Национальных институтов здоровья (США)

GLIS – Global Leadership Initiative in Sarcopenia, Дельфийский консенсус по саркопении

GMFCS – Gross Motor Function Classification System, Система классификации больших моторных функций

IWGS – Международная рабочая группа по саркопении

SARC-F – опросник скрининга саркопении «Strength, Assistance with walking, rising from chair, Climbing stairs and Falls»

SPPB – short physical performance battery, краткая батарея тестов физической работоспособности

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) у детей (лекция) / Ю.И. Ровда, Н.Н. Миняйлова, В.П. Строева, Е.Д. Никитина // *Мать и дитя в Кузбассе*. – 2021. – № 2 (85). – С. 40–51.
2. Борискина, О.Л. Патогенетические механизмы саркопении при хроническом гемодиализе : дис. ... канд. мед. наук: 03.03.03 / Борискина Ольга Леонидовна. – СПб., 2024. – 164 с.
3. Витамин D: советы родителям [Электронный ресурс] // *Союз педиатров России*. – Режим доступа: https://www.pediatr-russia.ru/parents_information/soveti-roditelyam/vitamin-d.php.
4. Влияние пищевого субстрата и способа кормления на компонентный состав тела у пациентов с церебральным параличом / Д.О. Иванов, А.Н. Завьялова, В.П. Новикова [и др.] // *Профилактическая и клиническая медицина*. – 2022. – Т. 84, № 3. – С. 15–27. – DOI: 10.47843/2074-9120_2022_3_15.
5. Государственный реестр лекарственных средств (ГРЛС) [Электронный ресурс] / Минздрав России. – Москва, 2024. – Режим доступа: <https://grls.rosminzdrav.ru>.
6. Грицинская, В.Л. Нутритивный статус пациентов с детским церебральным параличом (обзор и систематический анализ публикаций) / В.Л. Грицинская, В.П. Новикова // *Медицина: теория и практика*. – 2023. – Т. 8, № 3. – С. 72–81.
7. *Детское питание: руководство для врачей* / под ред. В.А. Тутельяна, И.Я. Коня. – 4-е изд., перераб. и доп. – М. : Медицинское информационное агентство, 2017. – С. 452–465.
8. Диагностика и коррекция нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / Д.О. Иванов, Т.В. Строкова, А.А. Камалова [и др.]. – СПб.: СПбГПМУ, 2020. – 100 с.

9. Диагностические возможности применения двойной рентгеновской абсорбциометрии в клинической практике / О.В. Водянова, Ю.В. Дыдышко, А.П. Шепелькевич [и др.] // Лечебное дело. – 2020. – № 2 (72). – С. 87–94.
10. Ерпулева, Ю.В. Клиническое питание у детей: практическое руководство / Ю.В. Ерпулева. – М., 2023. – 144 с.
11. Ерпулёва, Ю.В. Энтеральное питание детей: показания, обеспечение, средства: практическое руководство для врачей / Ю.В. Ерпулёва. – СПб., 2022. – 55 с.
12. Завьялова, А.Н. Нутритивный статус и проблемы при кормлении у детей с дисфагией и детским церебральным параличом, находящихся в разных социальных условиях / А.Н. Завьялова, В.П. Новикова, К.А. Кликунова // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2022. – № 198 (2). – С. 21–29. – DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-198-2-21-29.
13. Завьялова, А.Н. Ось «микробиота – мышцы» / А.Н. Завьялова, В.П. Новикова, П.Д. Игнатова // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2022. – № 11. – С. 60–69. – DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-207-11-60-69.
14. Завьялова, А.Н. Причины и варианты профилактики саркопении у детей / А.Н. Завьялова, А.И. Хавкин, В.П. Новикова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2022. – Т. 67, № 2. – С. 34–42. – DOI: 10.21508/1027-4065-2022-67-2-34-42.
15. Завьялова, А.Н. Саркопения у детей с детским церебральным параличом: факторы риска и критерии диагностики (пилотное исследование) / А.Н. Завьялова, В.П. Новикова, М.Н. Яковлева // Профилактическая и клиническая медицина. – 2024. – № 1 (90). – С. 14–24. – DOI: 10.47843/2074-9120_2024_1_14.
16. Завьялова, А.Н. Саркопения у детей: лекция / А.Н. Завьялова, В.П. Новикова, М.Н. Яковлева // Медицинский совет. – 2024. – Т. 18, № 1. – С. 245–253. – DOI: 10.21518/ms2023-470.

17. Звонкова Н.Г. Недостаточность питания у детей: диагностика, диетотерапия и профилактика в условиях многопрофильного стационара : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.08 / Звонкова Наталья Геннадьевна. – М., 2024. – 44 с.
18. Инструменты ВОЗ для оценки роста: Anthro и AnthroPlus (программа) [Электронный ресурс] / Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ). – Женева, 2024. – Режим доступа: <https://www.who.int/tools/growth-reference-data-for-5to19-years/application>.
19. 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.
20. Колотьева, Н.А. Роль малых молекул в регуляции обмена веществ (обзор литературы) / Н.А. Колотьева, Ф.Н. Гильмиярова // Клиническая лабораторная диагностика. – 2019. – Т. 64, № 12. – С. 716–722. – DOI: 10.18821/0869-2084-2019-64-12-716-722.
21. Композиционный состав тела при саркопении у лиц среднего возраста / Ю.Г. Самойлова, М.В. Матвеева, Е.А. Хорошунова [и др.] // Терапевтический архив. – 2022. – Т. 94, № 10. – С. 1149–1154.
22. Кочетков, А.И. Триметиламиноксид и его возможная роль в развитии и прогрессировании сердечно-сосудистых заболеваний / А.И. Кочетков, М.В. Клепикова, О.Д. Остроумова // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2021. – Т. 20, № 6. – С. 3014. – DOI: 10.15829/1728-8800-2021-3014.
23. Курмаев, Д.П. Биоимпедансный анализ состава тела и фазового угла для диагностики саркопении и астении (обзор литературы) / Д.П. Курмаев, С.В. Булгакова, Е.В. Тренева // Успехи геронтологии. – 2022. – Т. 35, № 2. – С. 294–301.
24. Леонтьев, И.А. Возможности применения современных стандартов для оценки физического развития детей с ДЦП / И.А. Леонтьев, Е.П. Ситникова, М.В. Ковина // Детские инфекции. – 2024. – Т. 23, № 3 (88). – С. 30–34.

25. Липатов, А.И. Погрешности при измерении биоимпеданса / А.И. Липатов // Молодой ученый. – 2015. – № 15 (95). – С. 297–299.
26. Луфт, В.М. Энтеральные питательные смеси в паллиативной медицине: возможности дифференцированного выбора / В.М. Луфт, А.В. Лапицкий, А.М. Сергеева // Паллиативная медицина и реабилитация. – 2021. – № 2. – С. 9–14.
27. Лучевые методы диагностики саркопении / В.Л. Масенко, А.Н. Коков, И.И. Григорьева, К.Е. Кривошапова // Исследования и практика в медицине. – 2019. – № 6 (4). – С. 127–137.
28. Навигатор по продуктам питания детей раннего возраста. В помощь практикующему педиатру: учебное пособие в 3 томах. Т. 1: Навигатор по специализированным продуктам для кормящих женщин и детским формулам для вскармливания детей от рождения до 3 лет / В.П. Новикова, М.М. Гурова, А.Н. Завьялова [и др.]. – СПб., 2022. – 672 с.
29. Недостаточность питания (мальнутриция) у пациентов пожилого и старческого возраста: клинические рекомендации [Электронный ресурс]. – 2020. – Режим доступа: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/615_2.
30. Недостаточность питания у детей / Д.О. Иванов, В.П. Новикова, А.Н. Завьялова [и др.]. – Москва, 2025. – 480 с.
31. Недостаточность питания у детей первого года жизни (в рамках новой редакции «Программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации») / Н.Г. Звонкова, Т.Э. Боровик, В.А. Скворцова [и др.] // Педиатрия. – 2020. – Т. 99, № 2. – С. 209–217.
32. Недостаточность питания у детей старше 1 года (Белково-энергетическая недостаточность): клинические рекомендации / Союз педиатров России [и др.]; [утверждены Минздравом России] [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://clck.ru/3QrLvG>.
33. Нельсон, Д. Основы биохимии Ленинджера: в 3 т. Т. 2: Биоэнергетика и метаболизм / Д. Нельсон, М. Кокс; пер. с англ. – 4-е изд. – М.: Бином. Лаборатория знаний, 2014. – 691 с.

34. Неполноценное питание [Электронный ресурс] // Всемирная организация здравоохранения. – 2024. – Режим доступа: <https://www.who.int/health-topics/malnutrition>.
35. Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации: методические рекомендации МР 2.3.1.0253-21 [Электронный ресурс]. – М.: Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека, 2021. – Режим доступа: https://www.rospotrebnadzor.ru/documents/details.php?ELEMENT_ID=18979.
36. Об утверждении профессионального стандарта «Врач-диетолог» : приказ Минтруда России от 02.06.2021 № 359н (зарегистрировано в Минюсте России 29.06.2021 № 64004) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://base.garant.ru/401406572>.
37. Опыт коррекции пищевого статуса у детей с детским церебральным параличом: клиническое наблюдение / О.Н. Титова, Т.В. Строкова, Н.Н. Таран [и др.] // РМЖ. – 2019. – Т. 27, № 5. – С. 44–48.
38. 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 им. Л.О. Бадаляна. – 2020. – Т. 1, № 2. – С. 100–111. – DOI: 10.17816/2686-8997-2020-1-2-100-111.
39. 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. – DOI: 10.46563/1560-9561-2022-25-1-4-11.
40. Особенности компонентного состава тела у детей с детским церебральным параличом / И.А. Леонтьев, Е.П. Ситникова, Т.Л. Успенская [и др.] // Пациентоориентированная медицина и фармация. – 2025. – Т. 3, № 3. – С. 63–68.

41. Особенности синдрома возобновленного питания у пациентов педиатрических ОРИТ (обзор литературы) / И.А. Лисица, Ю.С. Александрович, А.Н. Завьялова [и др.] // Вестник анестезиологии и реаниматологии. – 2024. – Т. 21, № 5. – С. 97–107. – DOI: 10.24884/2078-5658-2024-21-5-97-107.
42. Остеотропные микронутриенты и их влияние на ремоделирование костной ткани у подростков / И.Н. Захарова, Т.М. Творогова, С.В. Васильева [и др.] // Педиатрия. Consilium Medicum. – 2020. – № 2. – С. 72–79.
43. Оценка масс-спектрометрических показателей для дифференциальной диагностики наследственных нарушений обмена органических кислот у детей / И.С. Мамедов, В.С. Сухоруков, И.В. Золкина [и др.] // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64, № 1. – С. 61–67.
44. Оценка степени тяжести белково-энергетической недостаточности у детей: пируват как биохимический индикатор дефицита мышечной массы / Горбачева И.В., Кузнецова О.Ю., Гильмиярова Ф.Н., Печкуров Д.В. // Вопросы практической педиатрии. – 2023. – Т. 18, № 4. – С. 20–26. – DOI: 10.20953/1817-7646-2023-4-20-26.
45. 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 [и др.] // РМЖ. Медицинское обозрение. – 2020. – Т. 4, № 5. – С. 282–289. – DOI: 10.32364/2587-6821-2020-4-5-282-289.
46. Оценка эффективности коррекции нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом / А.А. Камалова, Р.Ф. Рахмаева, Э.М. Ахмадуллина, Л.И. Басанова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – Т. 66, № 4. – С. 135–140. – DOI: 10.21508/1027-40652021-66-4-135-140.
47. Парентеральное и энтеральное питание : национальное руководство / под ред. М.Ш. Хубутя, Т.С. Поповой, А.И. Салтанова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 800 с.

48. Перфилова, О.В. Особенности нутритивного статуса и прогнозирование риска развития недостаточности питания у детей с детским церебральным параличом: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 3.1.21 / Перфилова Ольга Владимировна. – Екатеринбург, 2022. – 24 с.
49. Петеркова, В.А. Оценка физического развития детей и подростков: методические рекомендации / В.А. Петеркова, Е.В. Нагаева, Т.Ю. Ширяева. – М.: ФГБУ НМИЦ эндокринологии МЗ РФ, 2017.
50. Половые различия распределения жировой ткани. Предикторы саркопении / А.Н. Завьялова, М.Н. Яковлева, К.И. Смирнова [и др.] // Журнал акушерства и женских болезней. – 2025. – Т. 74, № 1. – С. 84–99.
51. Практические рекомендации научного общества по содействию клиническому изучению микробиома человека (НСОИМ) и Российской гастроэнтерологической ассоциации (РГА) по применению пробиотиков, пребиотиков, синбиотиков и обогащенных ими функциональных пищевых продуктов для лечения и профилактики заболеваний гастроэнтерологического профиля у детей и взрослых / В.Т. Ивашкин, И.В. Маев, Д.И. Абдулганиева [и др.] // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2021. – Т. 31, № 2. – С. 65–91.
52. Принципы нутритивной поддержки у детей с детским церебральным параличом / Т.В. Строкова, А.А. Камалова, А.Н. Завьялова [и др.] // Актуальные проблемы абдоминальной патологии у детей : материалы XXVIII Конгресса детских гастроэнтерологов России и стран СНГ, Москва, 23–25 марта 2021 г. / под ред. С.В. Бельмера, Л.И. Ильенко. – М.: Медпрактика-М, 2020. – С. 290–335.
53. Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации: методические рекомендации. – М.: ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2019. – 112 с.
54. Профилактика и лечение дефицита витамина D: выбор оптимального подхода (Совместная позиция Российской ассоциации эндокринологов,

- Союза педиатров России и Российской ассоциации по остеопорозу) / Г.А. Мельниченко, Л.С. Намазова-Баранова, О.А. Громова [и др.] // Вопросы современной педиатрии. – 2021. – № 4. – С. 2–8.
55. Рахмаева, Р.Ф. Диагностика и коррекция нарушений нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 3.1.21 / Рахмаева Разиля Фоатовна. – Казань, 2021. – 18 с.
56. Реестр пациентов с саркопенией детского возраста: свидетельство о регистрации базы данных RU 2023620963 / Завьялова А.Н., Новикова В.П., Яковлева М.Н., Фирсова Л.А. – Заявка № 2023620379 от 13.02.2023; зарегистрировано 22.03.2023.
57. Рефининг-синдром и его профилактика у больных нервной анорексией / В.М. Луфт, Е.Ю. Тявокина, А.М. Сергеева, А.В. Лапицкий // Consilium Medicum. – 2021. – Т. 23, № 2. – С. 144–147. – DOI: 10.26442/20751753.2021.2.200696.
58. Руководство по клиническому питанию / В.С. Афончиков, В.Л. Беликов, А.В. Дмитриев [и др.]. – 4-е изд., перераб. и доп. – СПб., 2023. – 556 с.
59. Руководство по педиатрии. Т. 9: Неврология и психиатрия детского возраста / С. В. Гречаный, В. И. Гузева, О. В. Гузева [и др.]; Гречаный С.В., Гузева В.И., Иванов Д.О. (ред.). – СПб.: СПбГПМУ, 2021. – 288 с.
60. Саркопеническое ожирение у детей / А.Н. Завьялова, М.Е. Трошкина, Л.А. Щербак, В.П. Новикова // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2023. – № 1 (209). – С. 134–141.
61. Саркопеническое ожирение у детей: клиническое значение, подходы к диагностике и терапии / Е.В. Павловская, М.Э. Багаева, А.И. Зубович [и др.] // Вопросы детской диетологии. – 2023. – Т. 21, № 5. – С. 63–70. – DOI: 10.20953/1727-5784-2023-5-63-70.
62. Саркопения глазами эндокринолога / Н.Г. Мокрышева, Ю.А. Крупинова, В.Л. Володичева [и др.] // Ожирение и метаболизм. – 2018. – Т. 15, № 3. – С. 21–27.

63. Саркопения и болезнь крона у детей / А.И. Хавкин, М.М. Алимов, Е.А. Яблокова, М.И. Ерохина // Вопросы детской диетологии. – 2024. – Т. 22, № 1. – С. 73–78.
64. Саркопения: особенности патогенеза и диагностики / Григорьева И.И., Раскина Т.А., Летаева М.В. [и др.] // Фундаментальная и клиническая медицина. – 2019. – Т. 4, № 4. – С. 105–116. – DOI: 10.23946/2500-0764-2019-4-4-105-116.
65. Саркопения: эпидемиология, этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение / С.Ю. Калининченко, И.А. Тюзиков, Л.О. Ворслов, Ю.А. Тишова // Эффективная фармакотерапия. – 2015. – Т. 27, № 2. – С. 56–65.
66. Система классификации больших моторных функций, пересмотренная и расширенная версия (Gross Motor Function Classification System – Expanded & Revised, Gmfcs E&R) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://clck.ru/3QrMyk>.
67. Снижение мышечной массы у госпитальных пациентов гериатрического отделения / Ю.Г. Самойлова, М.В. Матвеева, Я.Л. Якимова [и др.] // Сибирское медицинское обозрение. – 2024. – № 2 (146). – С. 84–91.
68. Современные подходы к коррекции питания детей в Российской Федерации / Союз педиатров России [и др.]. – М. : ПедиатрЪ, 2021. – 116 с.
69. Способ диагностики саркопении : патент на изобретение RU 044862 B1 / Завьялова А.Н., Новикова В.П., Кликунова К.А. [и др.]. – Заявка № 202290643 от 28.02.2022; опублик. 06.10.2023, Бюл. № 28.
70. Способ определения саркопении с использованием количественной оценки мышечной ткани по данным компьютерной томографии грудной клетки : патент на изобретение RU 2754291 C1 / О.Л. Барбараш, А.Н. Коков, В.Л. Масенко, А.И. Кареева. – Заявка № 2020139699; опублик. 30.08.2021.
71. Таранушенко, Т.Е. Гиповитаминоз D: клинические дискуссии и новые рекомендации международного эндокринологического сообщества (предложения Endocrine Society) / Т.Е. Таранушенко, И.Н. Захарова // Медицинский совет. – 2024. – Т. 18, № 19. – С. 22–28.

72. Устройство для биоимпедансного анализа [Электронный ресурс] // Diamant. – Режим доступа: <https://diamant.spb.ru/device/8>.
73. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению ожирения у детей и подростков / Российская ассоциация эндокринологов. – М., 2014.
74. Физическая реабилитация при саркопении: современные подходы. (Обзор литературы) / Ю.Г. Самойлова, М.В. Матвеева, Я.Л. Якимова [и др.] // Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. – 2024. – Т. 101, № 3–1. – С. 56–61.
75. Характеристика метаболического статуса детей первого года жизни с белково-энергетической недостаточностью в зависимости от гестационного возраста при рождении / И.В. Горбачева, О.Ю. Кузнецова, Ф.Н. Гильмиярова [и др.] // Клиническая лабораторная диагностика. – 2020. – Т. 65, № 7. – С. 405–410. – DOI: 10.18821/0869-2084-2020-65-7-405-410.
76. Хлебовец, Н.И. Гипотрофии у детей раннего возраста / Н.И. Хлебовец // Журнал Гродненского государственного медицинского университета. – 2005. – № 3 (11). – С. 205–208.
77. Хорошилов, И.Е. Клиническая нутрициология учебное пособие для слушателей системы послевузовского профессионального образования врачей / И.Е. Хорошилов, П.Б. Панов; под ред. А.В. Шаброва. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2009. – 279 с.
78. Хорошилов, И.Е. Энтеральное питание как метод профилактики и лечения недостаточности питания / И.Е. Хорошилов // Гастроэнтерология. Приложение к журналу Consilium Medicum. – 2008. – № 2. – С. 49–53.
79. Хроническая боль у пациентов пожилого и старческого возраста: клинические рекомендации. Приложение Г11. [Электронный ресурс]. – М.: Минздрав России, 2020. – Режим доступа: <https://sudact.ru/law/klinicheskie-rekomendatsii-khronicheskaiia-bol-u-patsientov-pozhilogo/klinicheskie-rekomendatsii>.
80. Шабалов, Н.П. Детские болезни : учебник для вузов: в 2 т. / Н.П. Шабалов. – 6-е изд. – СПб. : Питер, 2011. – Т. 1. – 928 с.

81. Энтеральное питание в паллиативной медицине у детей / А.Н. Завьялова, А.В. Гостимский, О.В. Лисовский [и др.] // Педиатр. – 2017. – Т. 8, № 6. – С. 105–113. – DOI: 10.17816/PED86105-113.
82. A meta-analysis of high dose, intermittent vitamin D supplementation among older adults / Y.T. Zheng, Q.Q. Cui, Y.M. Hong, W.G. Yao // PLoS One. – 2015. – Vol. 10, № 1. – P. e0115850.
83. A Microbiota-Directed Food Intervention for Undernourished Children / R.Y. Chen, I. Mostafa, M.C. Hibberd [et al.] // N. Engl. J. Med. – 2021. – Vol. 384, № 16. – P. 1517–1528. – DOI: 10.1056/NEJMoa2023294.
84. A review of the measurement of grip strength in clinical and epidemiological studies: towards a standardised approach / H.C. Roberts, H.J. Denison, H.J. Martin [et al.] // Age Ageing. – 2011. – Vol. 40. – P. 423–429.
85. A systemic consequence of progressive, unresolved disease / M. Ferrer, T.G. Anthony, J.S. Ayres [et al.] // Cell. – 2023. – Vol. 186, № 9. – P. 1824–1845. – DOI: 10.1016/j.cell.2023.03.028.
86. Abiri, B. Nutrition and sarcopenia: A review of the evidence of nutritional influences / B. Abiri, M. Vafa // Crit. Rev. Food Sci. Nutr. – 2019. – Vol. 59, № 9. – P. 1456–1466. – DOI: 10.1080/10408398.2017.1412940.
87. Advancements in sarcopenia diagnosis: from imaging techniques to non-radiation assessments / S. Lavallo, R. Scapaticci, E. Masiello [et al.] // Front. Med. Technol. – 2024. – Vol. 6. – P. 1467155. – DOI: 10.3389/fmedt.2024.1467155.
88. Afribiota Investigators. Stunted childhood growth is associated with decompartmentalization of the gastrointestinal tract and overgrowth of oropharyngeal taxa / P. Vonaesch, E. Morien, L. Andrianonimiadana [et al.] // Proc. Natl. Acad. Sci. U S A. – 2018. – Vol. 115, № 36. – P. E8489–E8498. – DOI: 10.1073/pnas.1806573115.
89. An Introduction to Statistical Learning with Applications in R / G. James, D. Witten, T. Hastie, R. Tibshirani – New York: Springer, 2013. – 426 p.
90. Antoniak, A.E. The effect of combined resistance exercise training and vitamin D3 supplementation on musculoskeletal health and function in older adults: a

- systematic review and meta-analysis / A.E. Antoniak, C.A. Greig // *BMJ Open*. – 2017. – Vol. 7, № 7. – P. e014619.
91. Assessment of Muscle Function and Physical Performance in Daily Clinical Practice: A position paper endorsed by the European Society for Clinical and Economic Aspects of Osteoporosis, Osteoarthritis and Musculoskeletal Diseases (ESCEO) / C. Beaudart, Y. Rolland, A.J. Cruz-Jentoft [et al.] // *Calcif. Tissue Int.* – 2019. – Vol. 105, № 1. – P. 1–14.
 92. Assessment of muscle mass, muscle strength and physical performance in clinical practice: An international survey / O. Bruyère, C. Beaudart, J.-Y. Reginster [et al.] // *Eur. Geriatr. Med.* – 2016. – Vol. 7, № 3. – P. 243–246.
 93. Associations between Body composition and Fundamental Motor Skill Competency in Children / E.K. Webster, I. Sur, A. Stevens, L.E. Robinson // *BMC Pediatr.* – 2021. – Vol. 21, № 1. – P. 444. – DOI: 10.1186/s12887-021-02916-5.
 94. Bioelectrical impedance analysis for measuring body composition and predicting low muscle mass in apparently healthy pediatric outpatients: a retrospective observational study / Q. Hu, Q. Long, W. Wang, M. Ma // *BMC Pediatr.* – 2025. – Vol. 25, № 1. – P. 303. – DOI: 10.1186/s12887-025-05579-8.
 95. Bioelectrical Impedance Analysis for the Assessment of Sarcopenia in Patients with Cancer: A Systematic Review / G.F.P. Aleixo, S.S. Shachar, K.A. Nyrop [et al.] // *Oncologist*. – 2020. – Vol. 25, № 2. – P. 170–182. – DOI: 10.1634/theoncologist.2019-0600.
 96. Biological Aspects of Selected Myokines in Skeletal Muscle: Focus on Aging / R. Mancinelli, F. Checcaglini, F. Coscia, [et al.] // *Int J Mol Sci.* – 2021. – Vol. 22, № 16. – P. 8520.
 97. Biomarkers for sarcopenia, muscle mass, muscle strength, and physical performance: an umbrella review / G. Liu, S. Jiang, W. Xie [et al.] // *J. Transl. Med.* – 2025. – Vol. 23, № 1. – P. 650. – DOI: 10.1186/s12967-025-06575-3.
 98. Bolland, M.J. Effects of vitamin D supplementation on musculoskeletal health: a systematic review, meta-analyses, and trial-sequential analyses / M.J. Bolland,

- A. Grey, A. Avenell // *Lancet Diabetes Endocrinol.* – 2018. – Vol. 6, № 11. – P. 847–858.
99. Bouma, S. Diagnosing Pediatric Malnutrition: Paradigm Shifts of Etiology-Related Definitions and Appraisal of the Indicators / S. Bouma // *Nutr. Clin. Pract.* – 2017. – Vol. 32, № 1. – P. 52–67.
100. Briend, A. A Microbiota-Directed Food Intervention for Undernourished Children / A. Briend, H. Friis, K. Michaelsen // *N. Engl. J. Med.* – 2022. – Vol. 386, № 15. – P. 1483. – DOI: 10.1056/NEJMc2110544.
101. Chace, D.H. Mass spectrometry in the clinical laboratory / D.H. Chace // *Chem. Rev.* – 2001. – Vol. 101, № 2. – P. 445–477.
102. Chronic kidney disease-induced muscle atrophy: Molecular mechanisms and promising therapies / K. Wang, Q. Liu, M. Tang [et al.] // *Biochem. Pharmacol.* – 2023. – Vol. 208, № 2. – P. 115407. – DOI: 10.1016/j.bcp.2022.115407.
103. Chula de Castro, J.A. Body composition estimation in children and adolescents by bioelectrical impedance analysis: A systematic review / J.A. Chula de Castro, T.R. Lima, D.A.S. Silva // *J. Bodyw. Mov. Ther.* – 2018. – Vol. 22, № 1. – P. 134–146. – DOI: 10.1016/j.jbmt.2017.04.010.
104. Circulating irisin levels as a predictive biomarker for sarcopenia: A cross-sectional community-based study / J.S. Chang, T.H. Kim, T.T. Nguyen [et al.] // *Geriatr. Gerontol. Int.* – 2017. – Vol. 17, № 11. – P. 2266–2273. – DOI: 10.1111/ggi.13030.
105. Cruz-Jentoft, A. J. Sarcopenia / A.J. Cruz-Jentoft, A.A. Sayer // *The Lancet.* – 2019. – Vol. 393, № 10191. – P. 2636–2646. – DOI: 10.1016/S0140-6736(19)31138-9.
106. Defining Normal Ranges of Skeletal Muscle Area and Skeletal Muscle Index in Children on CT Using an Automated Deep Learning Pipeline: Implications for Sarcopenia Diagnosis / E. Somasundaram, J.A. Castiglione, S.L. Brady, A.T. Trout // *AJR Am. J. Roentgenol.* – 2022. – Vol. 219, № 2. – P. 326–336. – DOI: 10.2214/AJR.21.27239.

107. Defining pediatric malnutrition: a paradigm shift toward etiology-related definitions / N.M. Mehta, M.R. Corkins, B. Lyman [et al.] // *J. Parenter. Enteral Nutr.* – 2013. – Vol. 37, № 4. – P. 460–481.
108. Determinants of muscle preservation in individuals with cerebral palsy across the lifespan: a narrative review of the literature / O. Verschuren, A.R.P. Smorenburg, Y. Luiking [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2018. – Vol. 9, № 3. – P. 453–464. – DOI: 10.1002/jcsm.12324.
109. Development of a GC-MS bio-analytical method to detect organic acidemias in neonatal/paediatric urine sample / C. Pawar, P. Rao, L. Lewis, S. Moorkoth // *Int. J. Pharmacy Technol.* – 2016. – Vol. 8, № 2. – P. 13110–13124.
110. Diagnosis and Pathogenesis of Sarcopenia in Chronic Liver Disease Using Liver Magnetic Resonance Imaging / A. Nakamura, T. Yoshimura, T. Sato, T. Ichikawa // *Cureus.* – 2022. – Vol. 14, № 5. – Art. e24676. – DOI: 10.7759/cureus.24676.
111. Diagnosis of major organic acidurias in children: two years experience at a tertiary care centre / M.P. Narayanan, V. Kannan, K.P. Vinayan, D.M. Vasudevan // *Indian J. Clin. Biochem.* – 2011. – Vol. 26, № 4. – P. 347–353.
112. Diagnosis of sarcopenia by evaluating skeletal muscle mass by adjusted bioimpedance analysis validated with dual-energy X-ray absorptiometry / K.Y.K. Cheng, S.K. Chow, V.W.Y. Hung [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2021. – Vol. 12, № 6. – P. 2163–2173. – DOI: 10.1002/jcsm.12825.
113. Diagnostic criteria, prevalence, and clinical outcomes of pediatric sarcopenia: A scoping review / T. Inoue, H. Wakabayashi, F. Kawase [et al.] // *Clin. Nutr.* – 2024. – Vol. 43, № 8. – P. 1825–1843. – DOI: 10.1016/j.clnu.2024.06.024.
114. *Dietetic Pocket Guide. Paediatrics* / L. Marino, R. Meyer, H. Kruijzena, N. Wierdsma. – Amsterdam: VU University Press, 2019. – 349 p.
115. Differences in the Prevalence of Sarcopenia in Community-Dwelling, Nursing Home and Hospitalized Individuals. A Systematic Review and Meta-Analysis / S.K. Papadopoulou, P. Tsintavis, P. Potsaki, D. Papandreou // *The Journal of*

- Nutrition, Health & Aging. – 2020. – Vol. 24, № 1. – P. 83–90. – DOI: 10.1007/s12603-019-1267-x/.
116. Does sarcopenia affect outcomes in pediatric surgical patients? A scoping review / G.A. Metzger, A. Carsel, Y.V. Sebastião [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2021. – Vol. 56, № 11. – P. 2099–2106. – DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2021.01.009.
117. Epidemiology of sarcopenia: A narrative review / T.H. Tseng, S.H. Fu, N.H. Sie [et al.] // Osteoporos Sarcopenia. – 2025. – Vol. 11, № 2 Suppl. – P. 11–21. – DOI: 10.1016/j.afos.2025.06.003.
118. ESPEN practical guideline: Home enteral nutrition / S.C. Bischoff, P. Austin, K. Boeykens [et al.] // Clin. Nutr. – 2022. – Vol. 41, № 2. – P. 468–488. – DOI: 10.1016/j.clnu.2021.10.018.
119. European Society for Pediatric 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.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. – 2017. – Vol. 65, № 2. – P. 242–264. – DOI: 10.1097/MPG.0000000000001646.
120. Feasibility of Using Bioelectrical Impedance Analysis for Assessing Youth Weight and Health Status: Preliminary Findings / C.A. Howe, R.J. Corrigan, M. Djalali [et al.] // Int. J. Environ. Res. Public Health. – 2021. – Vol. 18, № 19. – P. 10094.
121. Garrett, W.S. Microbial Nourishment for Undernutrition / W.S. Garrett // N. Engl. J. Med. – 2021. – Vol. 384, № 16. – P. 1566–1567. – DOI: 10.1056/NEJMe2104212.
122. Gatarek, P. Trimethylamine N-oxide (TMAO) in human health / P. Gatarek, J. Kaluzna-Czaplinska // EXCLI J. – 2021. – Vol. 20. – P. 301–319. – DOI: 10.17179/excli2020-3239.
123. Gender-Specific Differences in Skeletal Muscle 11 β -HSD1 Expression Across Healthy Aging / Z.K. Hassan-Smith, S.A. Morgan, M. Sherlock [et al.] // J Clin Endocrinol Metab. – 2015. – Vol. 100, № 7. – P. 2673–2681. – DOI: 10.1210/jc.2015-1516.

124. Global prevalence of sarcopenia and severe sarcopenia: a systematic review and meta-analysis / F. Petermann-Rocha, V. Balntzi, S.R. Gray [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2022. – Vol. 13, № 1. – P. 86–99. – DOI: 10.1002/jcsm.12783.
125. Global prevalence of sarcopenic obesity in older adults: A systematic review and meta-analysis / Q. Gao, F. Mei, Y. Shang [et al.] // *Clin. Nutr.* – 2021. – Vol. 40, № 7. – P. 4633–4641. – DOI: 10.1016/j.clnu.2021.06.009.
126. Gonzalez, M.C. Bioelectrical impedance analysis for diagnosing sarcopenia and cachexia: what are we really estimating? / M.C. Gonzalez, S.B. Heymsfield // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2017. – Vol. 8, № 2. – P. 187–189. – DOI: 10.1002/jcsm.12159.
127. Goodman, S.I. An introduction to gas chromatography-mass spectrometry and the inherited organic acidemias / S.I. Goodman // *Am. J. Hum. Genet.* – 1980. – Vol. 32, № 6. – P. 781–792.
128. Growth Charts for Children with Cerebral Palsy [Электронный ресурс]. – 2024. – Режим доступа: <https://www.lifeexpectancy.com/articles/GrowthCharts.shtml>.
129. Guidelines for preventing and treating vitamin D deficiency: a 2023 update in Poland / P. Płudowski, B. Kos-Kudła, M. Walczak [et al.] // *Nutrients.* – 2023. – Vol. 15, № 3. – P. 695. – DOI: 10.3390/nu15030695.
130. Hernández-Ortega, A. Agreement between body composition techniques in children and adolescents: narrative review of the literature / A. Hernández-Ortega, I.A. Osuna-Padilla // *Rev. Med. Inst. Mex. Seguro Soc.* – 2020. – Vol. 58, № 2. – P. 181–196.
131. High-dose monthly vitamin D for prevention of acute respiratory infection in older long-term care residents: a randomized clinical trial / A.A. Ginde, P. Blatchford, K. Breese [et al.] // *J. Am. Geriatr. Soc.* – 2017. – Vol. 65, № 3. – P. 496–503.
132. Home Enteral Nutrition: Towards a Standard of Care / L. Gramlich, R.T. Hurt, J. Jin, M.S. Mundi // *Nutrients.* – 2018. – Vol. 10, № 8. – P. 1020. – DOI: 10.3390/nu10081020.

133. ICD-10 Version:2019 (МКБ-10) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://icd.who.int/browse10/2019/en>.
134. Ida, S. SARC-F for Screening of Sarcopenia Among Older Adults: A Meta-analysis of Screening Test Accuracy / S. Ida, R. Kaneko, K. Murata // *J. Am. Med. Dir. Assoc.* – 2018. – Vol. 9, № 8. – P. 685–689.
135. Implications of ICD-10 for Sarcopenia Clinical Practice and Clinical Trials: Report by the International Conference on Frailty and Sarcopenia Research Task Force / B. Vellas, R.A. Fielding, C. Bens [et al.] // *J. Frailty Aging.* – 2018. – Vol. 7, № 1. – P. 2–9. – DOI: 10.14283/jfa.2017.30.
136. International Clinical Practice Guidelines for Sarcopenia (ICFSR): Screening, Diagnosis and Management / E. Dent, J.E. Morley, A.J. Cruz-Jentoft [et al.] // *The Journal of Nutrition, Health & Aging.* – 2018. – Vol. 22, № 10. – P. 1148–1161. – DOI: <https://doi.org/10.1007/s12603-018-1139-9>.
137. Investigating sarcopenia in pediatric Crohn's Disease with magnetic resonance enterography: An observational study / Calia M., Reboria P., Gandola D. [et al.] // *Clin. Nutr. ESPEN.* – 2025. – Vol. 68. – P. 14–21. – DOI: 10.1016/j.clnesp.2025.04.027.
138. Jensen, G.L. Inflammation: roles in aging and sarcopenia / G.L. Jensen // *JPEN J. Parenter. Enteral Nutr.* – 2008. – Vol. 32, № 6. – P. 656–659. – DOI: 10.1177/0148607108324585.
139. Khalil, S.F. The theory and fundamentals of bioimpedance analysis in clinical status monitoring and diagnosis of diseases / S.F. Khalil, M.S. Mohktar, F. Ibrahim // *Sensors (Basel).* – 2014. – Vol. 14, № 6. – P. 10895–10928.
140. Krakowiak, O. Mikroflora przewodu pokarmowego człowieka – znaczenie, rozwój, modyfikacje / O. Krakowiak, R. Nowak // *Postępy Fitoterapii.* – 2015. – Vol. 3. – P. 193–200.
141. Kweder, H. Vitamin D deficiency in elderly: Risk factors and drugs impact on vitamin D status / H. Kweder, H. Eidi // *Avicenna J. Med.* – 2018. – Vol. 8, № 4. – P. 139–146.

142. Lin, Y.L. Assessment of uremic sarcopenia in dialysis patients: An update / Y.L. Lin, B.G. Hsu // *Tzu-Chi Med. J.* – 2021. – Vol. 34, № 2. – P. 182–191. – DOI: 10.4103/tcmj.tcmj_254_20.
143. Magnetic Resonance Imaging Can Be Used to Assess Sarcopenia in Children with Newly Diagnosed Crohn's Disease / Blagec P., Sara S., Tripalo Batoš A. [et al.] // *Nutrients.* – 2023. – Vol. 15, № 17. – P. 3838. – DOI: 10.3390/nu15173838.
144. Malnutrition and Gut Microbiota in Children / I. Iddrisu, A. Monteagudo-Mera, C. Poveda [et al.] // *Nutrients.* – 2021. – Vol. 13, № 8. – P. 2727. – DOI: 10.3390/nu13082727.
145. Merli, M. Pediatric sarcopenia: exploring a new concept in children with chronic liver disease / M. Merli // *J. Pediatr. (Rio J).* – 2020. – Vol. 96, № 4. – P. 406–408. – DOI: 10.1016/j.jpmed.2019.08.001.
146. Molecular and biochemical study of glutaric aciduria type 1 in 49 Russian families: nine novel mutations in the GCDH gene / M.V. Kurkina, S.V. Mihaylova, G.V. Baydakova [et al.] // *Metab Brain Dis.* – 2020. – Vol. 35, N 6. – P. 1009–1016. – DOI: 10.1007/s11011-020-00554-x.
147. Myostatin as a mediator of sarcopenia versus homeostatic regulator of muscle mass: insights using a new mass spectrometry-based assay / Bergen H.R. 3rd, Farr J.N., Vanderboom P.M. [et al.] // *Skelet. Muscle.* – 2015. – Vol. 5 (21). – P. 1–16. 21. – DOI: 10.1186/s13395-015-0047-5.
148. Newer Insights on the Occurrence of Sarcopenia in Pediatric Patients with Cancer: A Systematic Review of the Past 5 Years of Literature / G. Kiosis, D. Ioannou, K. Skourtsidis [et al.] // *Cancers (Basel).* – 2025. – Vol. 17, № 19. – P. 3188. – DOI: 10.3390/cancers17193188.
149. Newman, J.C. β -Hydroxybutyrate: A Signaling Metabolite / J.C. Newman, E. Verdin // *Annu. Rev. Nutr.* – 2017. – Vol. 37. – P. 51–76. – DOI: 10.1146/annurev-nutr-071816-064916.
150. Novel approach to assess sarcopenia in children with inflammatory bowel disease / K.K. Boros, G. Veres, H.K. Pintér [et al.] // *Front Pediatr.* – 2024. – Vol. 12. – P. 1204639. – DOI: 10.3389/fped.2024.1204639.

151. NUTRIMAM Study Team. A multi-country, randomized trial of three nutritional supplements on short-term and sustained anthropometric recovery in children 6-24 months of age with moderate wasting and acute illnesses: the NUTRIMAM study protocol // *Trials*. – 2024. – Vol. 25, № 1. – P. 738. – DOI: 10.1186/s13063-024-08390-5.
152. Nutritional assessment and intervention in children with cerebral palsy: a practical approach / E. Scarpato, A. Staiano, M. Molteni [et al.] // *Int. J. Food Sci. Nutr.* – 2017. – Vol. 68, № 6. – P. 763–770. – DOI: 10.1080/09637486.2017.1289502.
153. Pathogenesis of sarcopenia and the relationship with fat mass: descriptive review / C.W. Li, K. Yu, N. Shyh-Chang [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2022. – Vol. 13, № 2. – P. 781–794. – DOI: 10.1002/jcsm.12901.
154. Pathophysiology and mechanisms of primary sarcopenia (Review) / H. Nishikawa, S. Fukunishi, A. Asai [et al.] // *Int. J. Mol. Med.* – 2021. – Vol. 48, № 2. – Art. 156. – DOI: 10.3892/ijmm.2021.4989.
155. Pediatric Sarcopenia: A Paradigm in the Overall Definition of Malnutrition in Children? / P.H. Ooi, S. Thompson-Hodgetts, L. Pritchard-Wiart [et al.] // *JPEN J. Parenter. Enteral Nutr.* – 2020. – Vol. 44, № 3. – P. 407–418. – DOI: 10.1002/jpen.1681.
156. Peel, N.M. Gait speed as a measure in geriatric assessment in clinical settings: a systematic review / N.M. Peel, S.S. Kuys, K. Klein // *J. Gerontol. A Biol. Sci. Med. Sci.* – 2013. – Vol. 68, № 1. – P. 39–46.
157. Perspectives on Sarcopenia as a Predictor for Outcomes in Pediatric Patients with Chronic Liver Disease / C. Chen, M. Ayers, J.H. Squires, J.E. Squires // *Hepat Med.* – 2022. – Vol. 14. – P. 173–183. – DOI: 10.2147/HMER.S348888.
158. Peterson, M.D. Chronic disease risk among adults with cerebral palsy: the role of premature sarcopenia, obesity and sedentary behavior / M.D. Peterson, P.M. Gordon, E.A. Hurvitz // *Obes. Rev.* – 2013. – Vol. 14, № 2. – P. 171–182. – DOI: 10.1111/j.1467-789X.2012.01052.x.

159. Pinedo-Villanueva, R. Health Care Costs Associated With Muscle Weakness: A UK Population-Based Estimate / R. Pinedo-Villanueva, L.D. Westbury, H.E. Syddall // *Calcif. Tissue Int.* – 2019. – Vol. 104, № 2. – P. 137–144.
160. Pitfalls in the measurement of muscle mass: a need for a reference standard / F. Buckinx, F. Landi, M. Cesari [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2018. – Vol. 9, № 2. – P. 269–278.
161. Prell, T. Uncovering sarcopenia and frailty in older adults by using muscle ultrasound – A narrative review / T. Prell, A. Grimm, H. Axer // *Front. Med.* – 2024. – Vol. 11. – P. 1333205. – DOI: 10.3389/fmed.2024.1333205.
162. Prevalence of Sarcopenia in Africa: A Systematic Review / B.V. Mballa Yene, S.Y. Lee, K.S. Park [et al.] // *Clin. Interv. Aging.* – 2023. – Vol. 18. – P. 1021–1035. – DOI: 10.2147/CIA.S407917.
163. Prevalence of Sarcopenia in Liver Cirrhosis: A Systematic Review and Meta-Analysis / S. Mazeaud, R. Zupo, A. Couret [et al.] // *Clin. Transl. Gastroenterol.* – 2023. – Vol. 14, № 7. – P. e00584. – DOI: 10.14309/ctg. 0000000000000584.
164. Prevalence of sarcopenia in patients with chronic kidney disease: a global systematic review and meta-analysis / M.P. Duarte, L.S. Almeida, S.G.R. Neri [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2024. – Vol. 15, № 2. – P. 501–512. – DOI: 10.1002/jcsm.13425.
165. Psychometric properties of gross motor assessment tools for children: a systematic review / A. Griffiths, R. Toovey, P.E. Morgan, A.J. Spittle // *BMJ Open.* – 2018. – Vol. 8, № 10. – P. e021734. – DOI: 10.1136/bmjopen-2018-021734.
166. Quantification of skeletal muscle mass: sarcopenia as a marker of overall health in children and adults / L.A. Gilligan, A.J. Towbin, J.R. Dillman [et al.] // *Pediatr. Radiol.* – 2020. – Vol. 50, № 4. – P. 455–464. – DOI: 10.1007/s00247-019-04562-7.
167. Rosenberg, I.H. Sarcopenia: origins and clinical relevance / I.H. Rosenberg // *The Journal of Nutrition.* – 1997. – Vol. 127, № 5. – P. 990S-991S. – DOI: <https://doi.org/10.1093/jn/127.5.990S>.

168. Safer, U. Evaluation of Sarcopenia in Children / U. Safer, M. Kaplan, V. Safer Binay // *J. Surg. Res.* – 2019. – Vol. 237. – P. 112. – DOI: 10.1016/j.jss.2018.03.008.
169. Sarafoglou, K. Pediatric Endocrinology and Inborn Errors of Metabolism / K. Sarafoglou, G.F. Hoffmann, K.S. Roth. – McGraw-Hill Education, 2017. – P. 976.
170. SARC-F: a symptom score to predict persons with sarcopenia at risk for poor functional outcomes / T.K. Malmstrom, D.K. Miller, E.M. Simonsick [et al.] // *J. Cachexia Sarcopenia Muscle.* – 2016. – Vol. 7, № 1. – P. 28–36.
171. Sarcopenia among Adults with Cerebral Palsy in South Korea / I. Jeon, M.S. Bang, J.Y. Lim [et al.] // *PM R.* – 2019. – Vol. 11, № 12. – P. 1296–1301. – DOI: 10.1002/pmrj.12134.
172. Sarcopenia and Cardiovascular Diseases / A.A. Damluji, M. Alfaraidhy, N. AlHajri [et al.] // *Circulation.* – 2023. – Vol. 147, № 20. – P. 1534–1553. – DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.123.064071.
173. Sarcopenia as a Prognostic Factor in Patients with Hepatoblastoma: Does It Influence Surgical Outcomes and Survival? Preliminary Retrospective Study / A.J. Muñoz-Serrano, K. Estefanía-Fernández, C. Oterino [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2023. – Vol. 58, № 11. – P. 2149–2155. – DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2023.05.007.
174. Sarcopenia in Asia: Consensus Report of the Asian Working Group for Sarcopenia / L.K. Chen, L.K. Liu, M.J. Woo [et al.] // *J. Am. Med. Dir. Assoc.* – 2014. – Vol. 15, № 2. – P. 95–101.
175. Sarcopenia in Children and Adolescents With Cancer: A Systematic Review of Diagnostic Assessment Methods / C.G. Lewandowski, T.T. Silveira, Y.M.F. Moreno, H.P. Leite // *Pediatr. Blood Cancer.* – 2025. – Vol. 72, № 9. – P. e31844. – DOI: 10.1002/pbc.31844.
176. Sarcopenia in children with perforated appendicitis / J.J. López, J.N. Cooper, B. Albert [et al.] // *J. Surg. Res.* – 2017. – Vol. 220. – P. 1–5. – DOI: 10.1016/j.jss.2017.05.059.

177. Sarcopenia in critically ill children: A bedside assessment using point-of-care ultrasound and anthropometry / R.S. de Figueiredo, R.J.N. Nogueira, A.M.M. Springer [et al.] // *Clin. Nutr.* – 2021. – Vol. 40, № 8. – P. 4871–4877. – DOI: 10.1016/j.clnu.2021.07.014.
178. Sarcopenia Is Recognized as an Independent Condition by an International Classification of Disease, Tenth Revision, Clinical Modification (ICD-10-CM) Code / L. Cao, J.E. Morley, H. Rosenberg [et al.] // *J. Am. Med. Dir. Assoc.* – 2016. – Vol. 17, № 8. – P. 675–677.
179. Sarcopenia: an undiagnosed condition in older adults. Current consensus definition: prevalence, etiology, and consequences / R.A. Fielding, B. Vellas, W.J. Evans [et al.] // *J. Am. Med. Dir. Assoc.* – 2011. – Vol. 12, № 4. – P. 249–256.
180. Sarcopenia: etiology, clinical consequences, intervention, and assessment / T. Lang, T. Streeper, P. Cawthon [et al.] // *Osteoporos. Int.* – 2010. – Vol. 21, № 4. – P. 543–559. – DOI: 10.1007/s00198-009-1059-y.
181. Sarcopenia: European consensus on definition and diagnosis: Report of the European Working Group on Sarcopenia in Older People / A.J. Cruz-Jentoft, J.P. Baeyens, J.M. Bauer [et al.] // *Age Ageing.* – 2010. – Vol. 39, № 4. – P. 412–423.
182. Sarcopenia: revised European consensus on definition and diagnosis / A.J. Cruz-Jentoft, G. Bahat, J. Bauer [et al.] // *Age Ageing.* – 2019. – Vol. 48, № 1. – P. 16–31. – DOI: 10.1093/ageing/afy169.
183. Schofield, W.N. Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work / W.N. Schofield // *Hum. Nutr. Clin. Nutr.* – 1985. – Vol. 39, № 1. – P. 5–41.
184. Smith, L.M. Medium doses of daily vitamin D decrease falls and higher doses of daily vitamin D3 increase falls: a randomized clinical trial / L.M. Smith, J.C. Gallagher, C. Suiter // *J. Steroid Biochem. Mol. Biol.* – 2017. – Vol. 173. – P. 317–322.

185. Snik, D.A.C. Criterion validity of assessment methods to estimate body composition in children with cerebral palsy: A systematic review / D.A.C. Snik, N.M. de Roos // *Ann. Phys. Rehabil. Med.* – 2021. – Vol. 64, № 3. – P. 101271. – DOI: 10.1016/j.rehab.2020.101271.
186. Systematic review: Sarcopenia in paediatric inflammatory bowel disease / B. Aljilani, K. Tsintzas, M. Jacques [et al.] // *Clin. Nutr. ESPEN.* – 2023. – Vol. 57. – P. 647–654. – DOI: 10.1016/j.clnesp.2023.08.009.
187. The Conceptual Definition of Sarcopenia: Delphi Consensus from the Global Leadership Initiative in Sarcopenia (GLIS) / B. Kirk, P.M. Cawthon, H. Arai [et al.] // *Age Ageing.* – 2024. – Vol. 53, № 3. – P. 412–423. – DOI: 10.1093/ageing/aiae052.
188. The diagnostic value of the Short Physical Performance Battery for sarcopenia / S. Phu, B. Kirk, E. Bani Hassan [et al.] // *BMC Geriatr.* – 2020. – Vol. 20. – P. 242. – DOI: 10.1186/s12877-020-01642-4.
189. The effects of vitamin D supplementation on muscle function among postmenopausal women: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials / R. Tabrizi, J. Hallajzadeh, N. Mirhosseini [et al.] // *EXCLI J.* – 2019. – Vol. 18. – P. 591–603.
190. The Evolving Landscape of Sarcopenia in Asia: A Systematic review and meta-analysis following the 2019 Asian working group for sarcopenia (AWGS) diagnostic criteria / S.E. Weng, Y.W. Huang, Y.C. Tseng [et al.] // *Arch. Gerontol. Geriatr.* – 2025. – Vol. 128. – P. 105596. – DOI: 10.1016/j.archger.2024.105596.
191. The FNIH sarcopenia project: rationale, study description, conference recommendations, and final estimates / S.A. Studenski, K.W. Peters, D.E. Alley [et al.] // *J. Gerontol. A Biol. Sci. Med. Sci.* – 2014. – Vol. 69, № 5. – P. 547–558.
192. The official positions of the international society for clinical densitometry: acquisition of dual-energy X-ray absorptiometry body composition and considerations regarding analysis and repeatability of measures / T.N. Hangartner, S. Warner, P. Braillon [et al.] // *J. Clin. Densitom.* – 2013. – Vol. 16, № 4. – P. 520–536.

193. The Validity of Muscle Ultrasound in the Diagnostic Workup of Sarcopenia Among Older Adults: A Scoping Review / J.S. Staempfli, Kistler- M. Fischbacher, J. Gewiess [et al.] // *Clin. Interv. Aging.* – 2024. – Vol. 19. – P. 993–1003. – DOI: 10.2147/CIA.S463917.
194. Titi-Lartey, O.A. Severe Acute Malnutrition: Recognition and Management of Marasmus and Kwashiorkor [Электронный ресурс] / O.A. Titi-Lartey, S.F. Daley // *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL). – 2025. – Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559224>.
195. Ultrasound of the rectus femoris as a novel tool to measure sarcopenia in pediatric chronic liver disease / C. Chu, J.L. Dodge, P. Acharya [et al.] // *Hepatol. Commun.* – 2025. – Vol. 9, № 9. – P. e0799. – DOI: 10.1097/HC9.00000000000000799.
196. Use of electrical bioimpedance in the assessment of sarcopenia in the older adults: A scoping review / W.B. Sales, S.G.G.F. Mâcedo, R.S.S.A. Gonçalves [et al.] // *J. Bodyw. Mov. Ther.* – 2024. – Vol. 39. – P. 373–381. – DOI: 10.1016/j.jbmt.2024.02.015.
197. Utility of specific bioelectrical impedance vector analysis for the assessment of body composition in children / J.C. Wells, J.E. Williams, L.C. Ward, M.S. Fewtrell // *Clin. Nutr.* – 2021. – Vol. 40, № 3. – P. 1147–1154. – DOI: 10.1016/j.clnu.2020.07.022.
198. Validity and reliability of tools to measure muscle mass, strength, and physical performance in community-dwelling older people: a systematic review / D.M. Mijnders, J.M. Meijers, R.J. Halfens [et al.] // *J. Am. Med. Dir. Assoc.* – 2013. – Vol. 14, № 3. – P. 170–178.
199. Vitamin D supplementation and its influence on muscle strength and mobility in community-dwelling older persons: a systematic review and meta-analysis / H. Rosendahl-Riise, U. Spielau, A.H. Ranhoff [et al.] // *J. Hum. Nutr. Diet.* – 2017. – Vol. 30, № 1. – P. 3–15.

200. Wells, J.C.K. Body composition of children with moderate and severe undernutrition and after treatment: a narrative review / J.C.K. Wells // BMC Med. – 2019. – Vol. 17, № 1. – P. 215. – DOI: 10.1186/s12916-019-1449-8.
201. Woo, J. Sarcopenia / J. Woo // Clin. Geriatr. Med. – 2017. – Vol. 33, № 3. – P. 305–314. – DOI: 10.1016/j.cger.2017.02.003.

ПРИЛОЖЕНИЕ А.
(СПРАВОЧНОЕ)
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Пациентка Д, длительность наблюдения 11 лет

Диагноз:

Основной: болезнь Крона (илеоколит), стриктурирующая форма, ремиссия.

Осложнения: стриктура тонкой кишки (в анамнезе). Состояние после многократного оперативного лечения ЖКТ.

Сопутствующий: дефицит витамина D. Нутритивная недостаточность легкой степени.

Анамнез жизни: ребенок от нормально протекавшей беременности, естественных срочных родов. При рождении длинна: 50 см, масса 3200 г. Апгар – 8/8. Период новорожденности без особенностей, до 5 лет росла и развивалась по возрасту. Привита по Национальному календарю. Пищевая аллергия на белок коровьего молока, лекарственной аллергии не отмечали. Перенесла ветряную оспу в 3 года.

Анамнез болезни: в 4 года оперирована по поводу флегмонозного аппендицита, перитонита. Через 1 месяц – острая поздняя низкая странгуляционная спаечная кишечная непроходимость, заворот подвздошной кишки, серозно-геморрагический перитонит. Выполнена лапаротомия, разделение спаек, резекция 1 метра подвздошной кишки, ликвидация заворота, формирование илеостомы. Через 1 месяц – наложение илеоилеоанастомоза «конец в конец».

В возрасте 4 лет 11 мес. впервые госпитализирована в Клинику СПбГПМА с ДЗ: синдром короткой кишки. БКН 3-й степени. Тяжесть состояния обусловлена тяжелой нутритивной недостаточностью, колитическим синдромом, лабораторной параклинической активностью. Физическое развитие: рост 101 см (–1,2 z-score), масса – 10,7 кг (32% дефицит массы по отношению к росту), ИМТ = 10,48 кг/м². Подкожно-жировой слой повсеместно, резко истончена мышечная ткань. Височные ямки выполнены, волосы разрежены, истончены. Ногти истончены с

поперечными полосками. В стационаре обследована, проведена коррекция рациона, учитывая тяжелый дефицит рацион дотирован смесью на основе глубокого гидролиза белка коровьего молока для детей старше года методом сипинга, начата терапия метронидазолом, и в последующем, 5-АСА (было предположение о дебюте болезни Крона, однако лабораторного подтверждения не получили по техническим причинам). На фоне проводимой терапии стала прибавлять в массу, болевой абдоминальный синдром купирован, рекомендовано наблюдение гастроэнтеролога по месту жительства с ДЗ: синдром короткой кишки, тяжелая белково-калорийная недостаточность смешанного генеза по типу маразматического квашиоркора. В течение двух лет жалоб не предъявляла, прибавляла в массу.

С апреля 2014 г. (8 лет) ухудшение состояния: учащение стула, боли в животе, потеря массы тела, со слов родителей около 6 кг, перестала бегать, ходит очень медленно, с поддержкой, быстро устает. Предпочитает сидеть, лежать свернувшись «клубочком». Госпитализирована по экстренным показаниям в гастроэнтерологическое отделение Клиники ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России. Состояние при поступлении тяжелое. Телосложение правильное, резко пониженного питания. Лабораторно отмечается воспалительная активность, гипопроотеинемия, гипоальбуминемия.

Физическое развитие представлено на рисунке А1.

Заключение: тяжелая задержка роста, тяжелая нутритивная недостаточность смешанного генеза.

В этот же период впервые оценен компонентный состав тела методом БИА (рисунок А2). На фоне низкого ИМТ= 10,9 кг/м², обращает на себя внимание повышение процента ЖМ = 61%, снижение процента АКМ = 25 %

Данное состояние расценено как вторичная саркопения, с характерными для этого состояния слабостью и снижением физической выносливости.

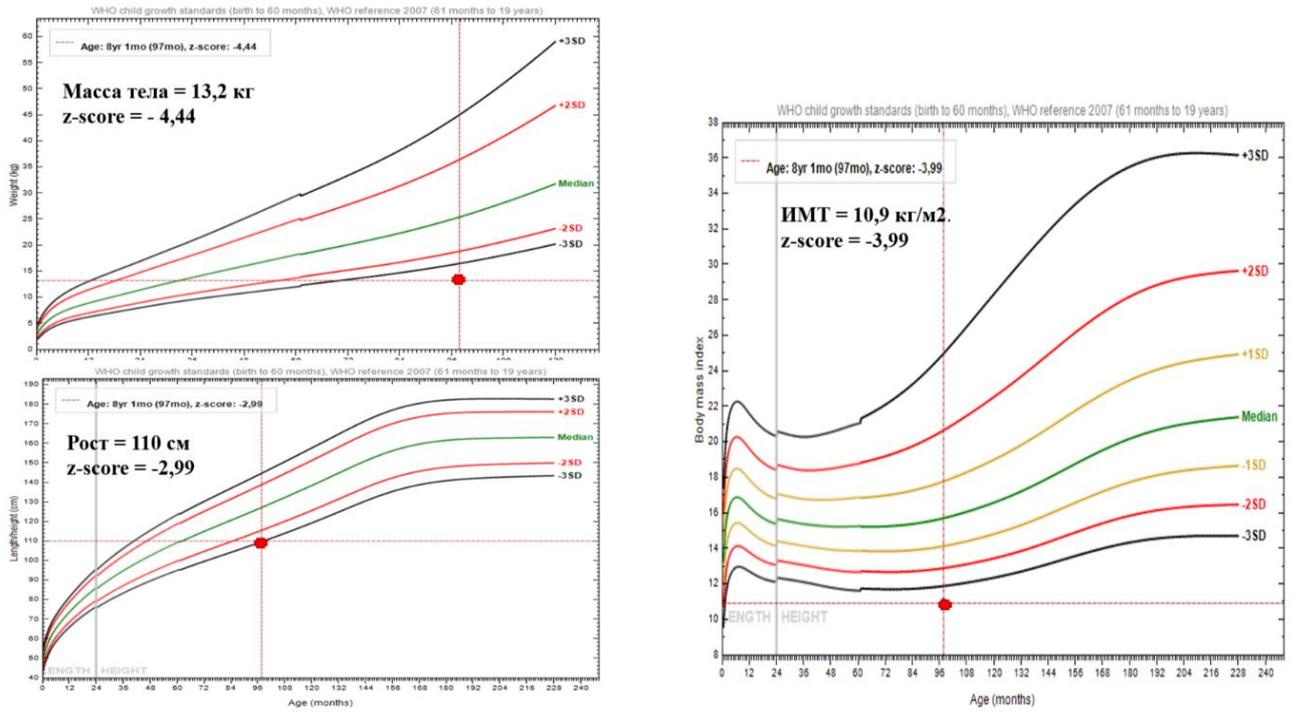


Рисунок А1 – Показатели физического развития пациентки Д, 8 лет

	Ниже нормы	Норма	Выше нормы
Индекс массы тела ----->	10,91 !		
Вес ----->	!		
Жировая масса ----->			8,08 !
%ЖМ ----->			61 !
Безжировая масса ----->	5,12 !		
Активная клеточная масса>	3,36 !		
%АКМ ----->	25 !		
Общая вода ----->	3,74 !		
Общая жидкость ----->		1,48	
Внеклеточная жидкость -->		0,49	
Внутриклеточная жидкость>		0,99	
Основной обмен ----->		945	

Рисунок А2 – Признаки саркопении по результатам компонентного состава тела, методом БИА у пациентки Д, 8 лет

По результатам обследования (уровень кальпротектина 780), а также учитывая данные предыдущей госпитализации, был выставлен диагноз болезни Крона, начата терапия системными ГКС, азатиоприном. Учитывая наличие синдрома короткой кишки в терапию добавлены сорбенты, пробиотики, жирорастворимые витамины (Е, D), витамины группы В, продолжена дотация энтеральными смесями на основе ГГБКМ. На фоне проводимой терапии отчетливая положительная динамика: нормализация стула и прибавка в массе.

При плановом обследовании через 1 год, по результатам исследования компонентного состава тела, отмечается улучшение: увеличение процента АКМ, снижение процента ЖМ, приближенные к индивидуальным нормам. Прибавила в росте, массе, отмечается увеличение активности: стала ходить, бегать, играть со сверстниками (рисунок А3). Отмечается положительная динамика основного заболевания.

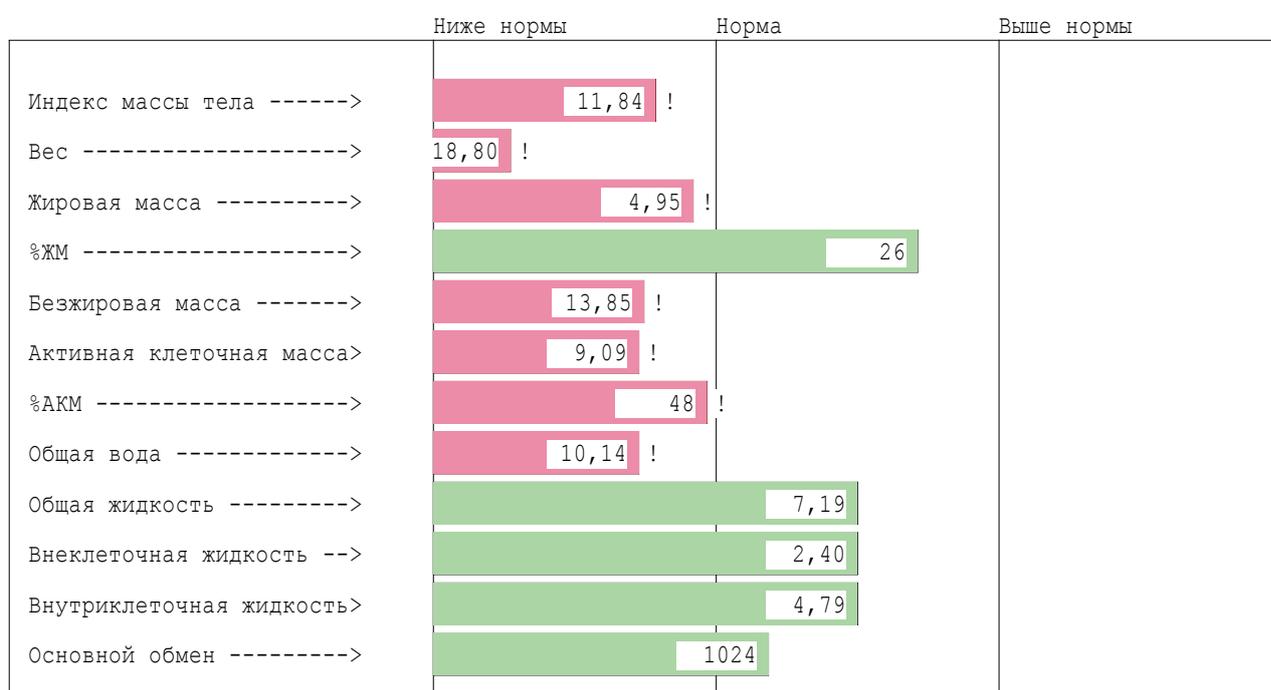


Рисунок А3 – Компонентный состав тела на фоне проводимой терапии саркопении и основного заболевания наличия синдрома короткой кишки в терапию добавлены сорбенты, жирорастворимые витамины, препараты кальция, энтеральное питание. Пациентка Д, 9 лет

С 10 лет начата биологическая терапия инфликсимабом. На фоне терапии имело место непрерывно-рецидивирующее течение болезни Крона. В связи с формированием стеноза терминального отдела тонкой кишки (по результатам гидроМРТ), ребенок неоднократно осмотрен хирургами, учитывая компенсацию, оперирована в 11 лет – наложение тонкотолстокишечного анастомоза.

С 14 лет получены данные за ремиссию по основному заболеванию, продолжена терапия азатиоприном инфликсимабом.

Последнее обследование в клинике СПбГПМУ в 2023 г., длительность биологической терапии – 6 лет. За этот промежуток времени физическое развитие девочки приблизилось к возрастным нормам (рисунок А4).

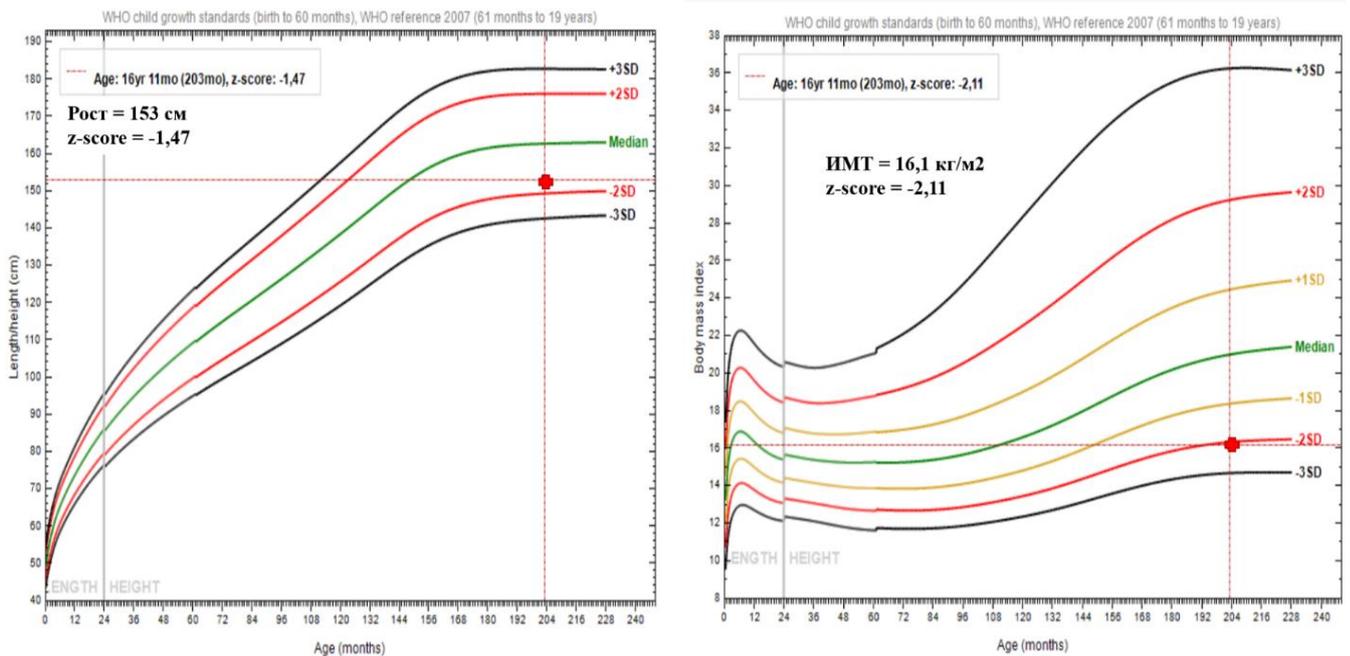


Рисунок А4 – Показатели физического развития пациентки Д, 16 лет

Масса тела – 37,8 кг (дефицит массы 6% по росту). Результаты компонентного состава тела представлены на рисунке А5. Отмечается увеличение процента АКМ и снижение процента ЖМ ближе к индивидуальной норме, а также снижение дефицита массы тела (рисунок А5).

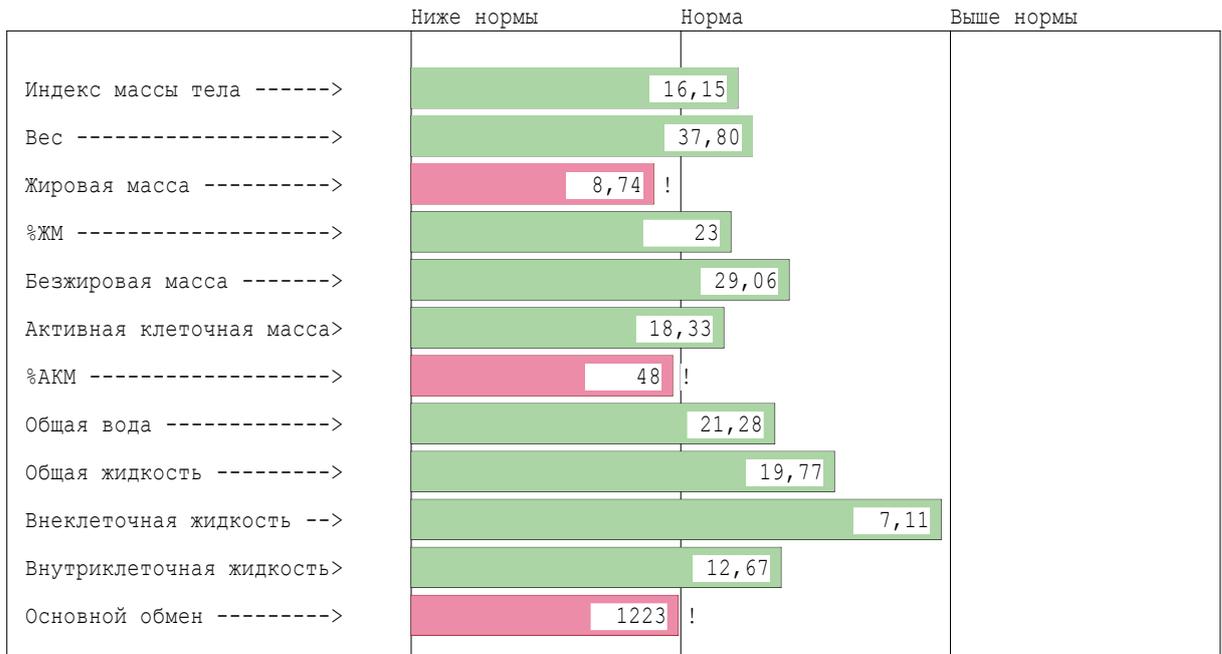


Рисунок А5 – Компонентный состав тела.

Нормальный нутритивный статус. Пациентка Д, 16 лет

Динамика компонентного состава тела, а также антропометрических показателей представлена на рисунке А6.

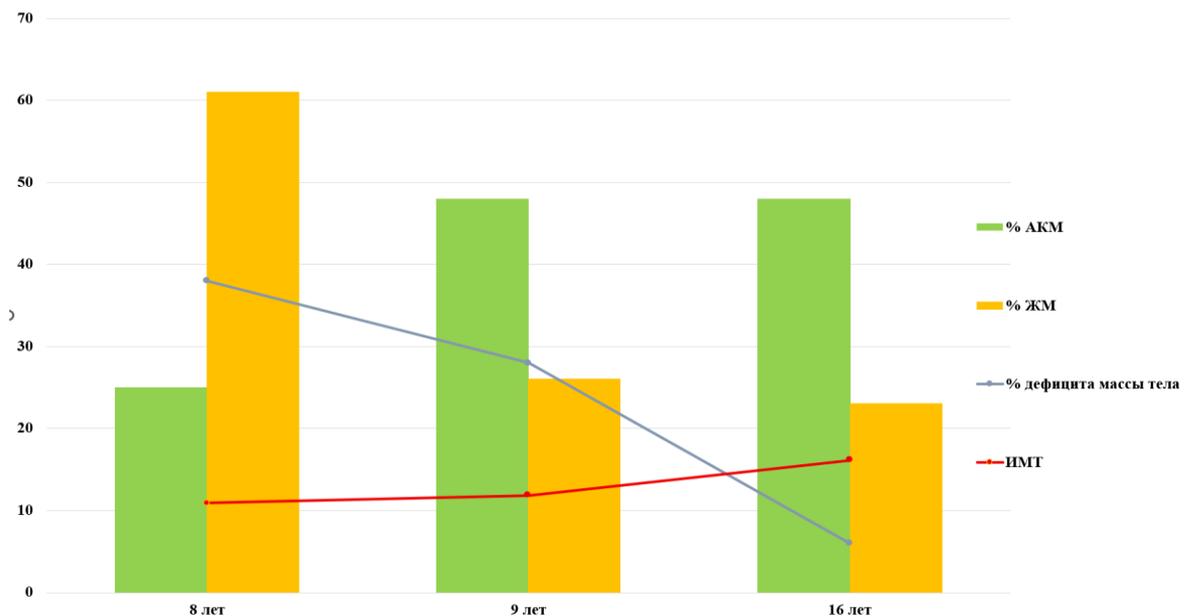


Рисунок А6 – Динамика антропометрических показателей и показателей компонентного состава тела пациентки Д

Особенностью данного клинического случая является выявление саркопении у пациентки с болезнью Крона. Лечение основного заболевания, а также коррекция саркопении привели к улучшению компонентного состава тела и физического развития. Выход из саркопении отмечен через 1 год на фоне нутритивной поддержки смесями на основе ГГБКМ не менее 1000 ккал в период отказа от еды и саплиментации пищи по схеме: пробиотик с лактобактериями и поливитаминный комплекс с режимом приема 1 раз в день: витамин D в дозировке 2000 МЕ, тиамин в дозе 1,3 мг/сут; пиридоксин в дозе 1,5 мг/сут для детей 7–14 лет; токоферол в дозе 12,0 мг ток. экв./сутки на 1 месяц.

Пациентка П, 15 лет. Длительность наблюдения 2,5 года

Основной диагноз: Органическое поражение ЦНС. ДЦП, атонически-астатическая форма, GMSCS 5. Псевдобульбарный синдром.

Осложнение: хронический микроаспирационный синдром.

Сопутствующий: симптоматическая эпилепсия, глубокая умственная отсталость. ВПС: ДМПП. НК 0. Множественные контрактуры суставов. Тяжелая нутритивная недостаточность смешанного генеза. Носитель гастростомы

Анамнез жизни: от 1-й беременности, протекавшей на фоне хронической внутриматочной гипоксии плода. Роды в срок, естественным путем. Масса тела – 2790 г, длина – 50 см. Апгар – 8/9 баллов. Привита по Национальному календарю. Пищевую аллергию и лекарственной аллергии не отмечали. Перенесла ветряную оспу в 2 года.

Анамнез болезни. С 8 месяцев ребенок проживает в социальном учреждении. В 1 год выставлен диагноз ДЦП, атонически-астатическая форма. С раннего возраста отмечается задержка физического развития, выраженные моторные нарушения. Самостоятельно не ходит, не сидит. До возраста 9 лет получает питание с ложки и из рожка протертым питанием, а также дотацию стандартными молочными детскими смесями. Ухаживающие отмечают поперхивания едой, смесью. В анамнезе рецидивирующие обструктивные бронхиты и пневмонии, в связи с чем неоднократно госпитализировалась

в стационары города. Во время одной из госпитализаций заподозрен хронический микроаспирационный синдром.

Впервые консультирована врачом-диетологом в 13 лет после выписки из детского стационара, где находилась по поводу острой внебольничной полисегментарной пневмонии. Уровень активности – GMSCS 5. Явления дисфагии. Антропометрические данные:

- рост 108 см (3 ЦК для данного уровня активности);
- масса 13,9 кг (1 ЦК для данного уровня активности);
- ИМТ 11,92 кг/м² (1 ЦК для данного уровня активности).

Оценен компонентный состав тела методом БИА (рисунок А7). На фоне низкого ИМТ= 11,92 кг/м², обращает на себя внимание повышение процента ЖМ = 55%, снижение процента АКМ = 30 %. Данное состояние расценивается как вторичная саркопения на фоне ДЦП.

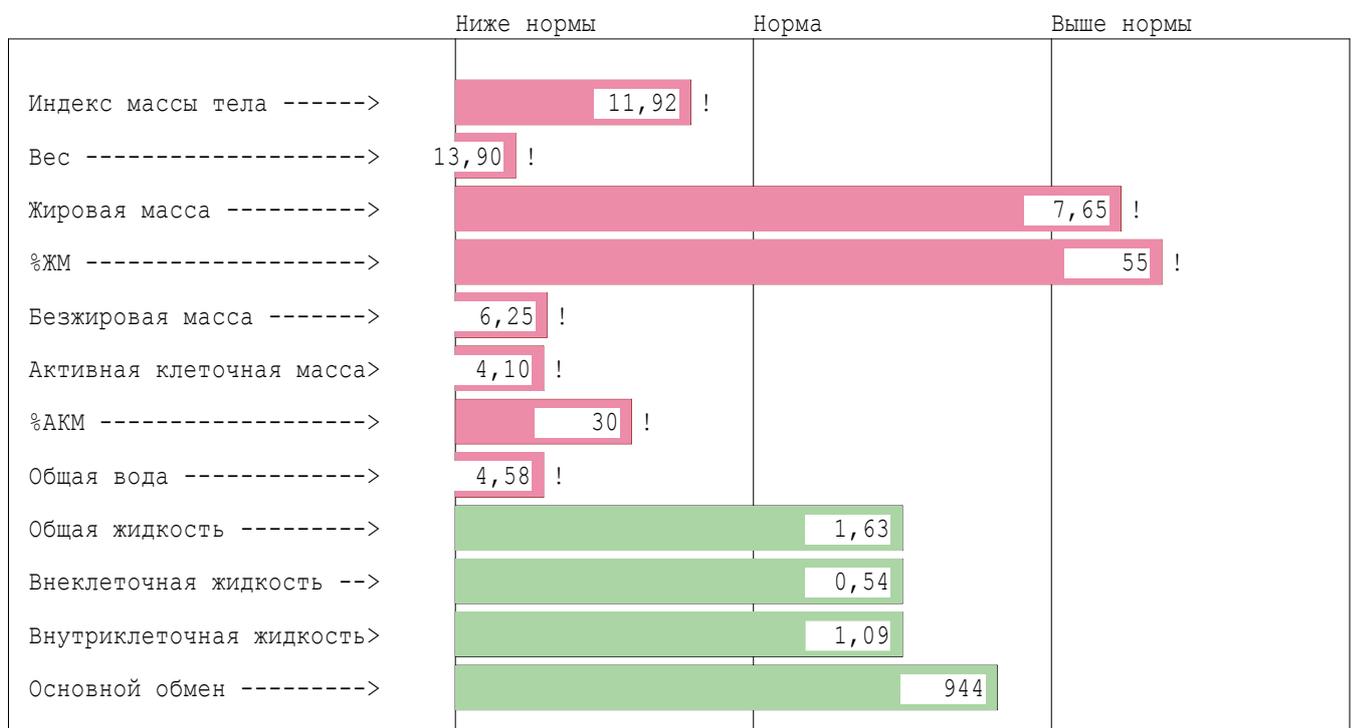


Рисунок А7 – Признаки саркопении по результатам компонентного состава тела, методом БИА у пациентки П, 13 лет

С целью профилактики аспирации установлен назогастральный зонд. Рекомендовано питание стандартной смесью для энтерального питания для пациентов старше 1 года в назогастральный зонд. Саплиментация пищи витаминами (В, D, E), пробиотиками.

При повторной консультации через 6 месяцев, отмечается положительная динамика в виде прибавки в росте (+3 см) и в массе +2,3 кг (17% от исходной массы). С целью профилактики осложнений длительного стояния назогастрального зонда, установлена ЧЭГ. Питание продолжено в гастростому стандартными полимерными смесями для детей старше года.

На фоне проводимой терапии за 2,5 года отмечается прибавка в росте +18 см и в массе +5,1 кг. Клинически отмечается улучшение эмоционального фона пациентки. Результат исследования компонентного состава тела представлен на рисунке А8.

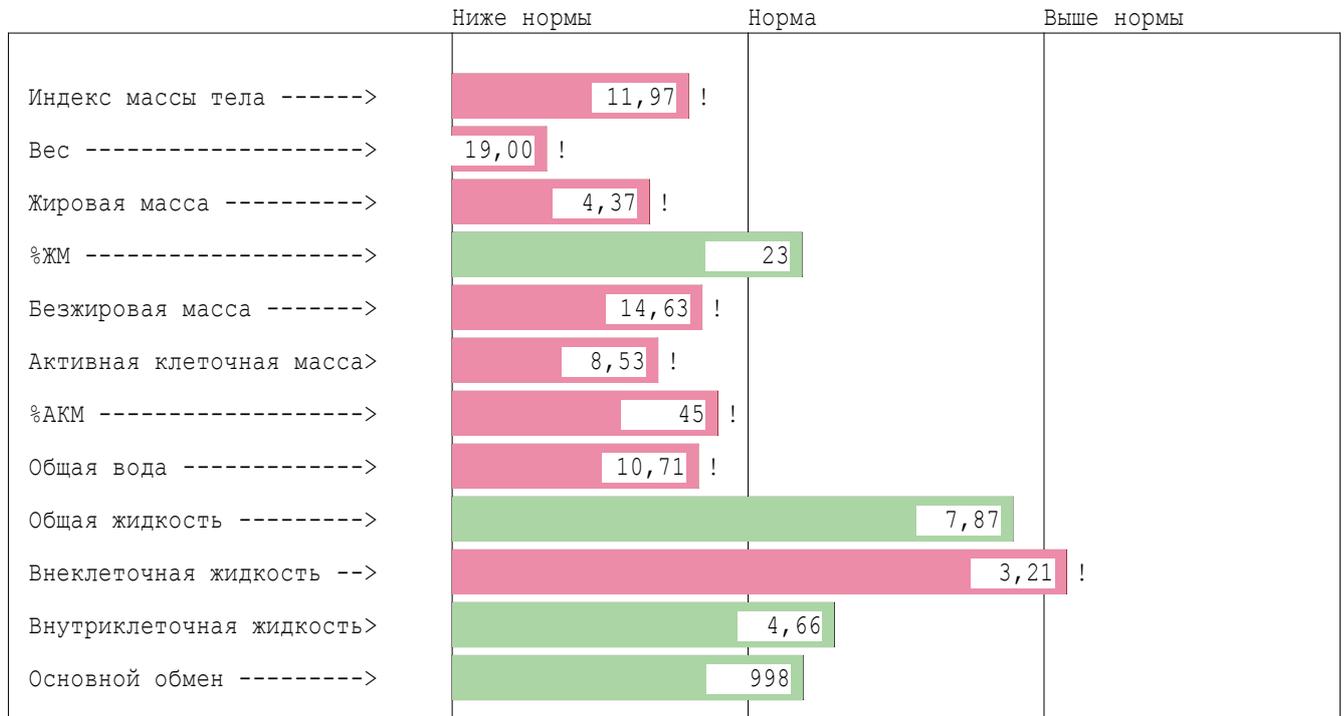


Рисунок А8 – Компонентный состав тела на фоне проводимой терапии саркопении и основного заболевания. Пациентка П, 15 лет

Несмотря на отсутствие выраженной динамики ИМТ в течение периода наблюдения, отмечается улучшение компонентного состава тела, увеличение процента АКМ и снижение процента ЖМ ближе к индивидуальной норме, а также снижение дефицита массы тела (рисунок А8).