

Діагностика кетонурії у дітей: можливості та помилки

Ацетонуричний (кетонуричний) синдром – це патологічний стан, який супроводжується неспецифічною клінічною картиною та може виникати при різних захворюваннях. При цій патології батьки повинні своєчасно зреагувати та об'єктивно оцінити стан дитини, вимірявши рівень кетонів у сечі за допомогою доступних сьогодні безпечних та надійних діагностичних тестів, а лікарі – врахувати усі можливі механізми виникнення синдрому та визначити індивідуальну стратегію ведення конкретного пацієнта. У рамках науково-практичної конференції «VIII Академічна школа з педіатрії» у форматі майстер-класу, який спікер підготувала разом із заслуженим лікарем України, головою Асоціації педіатрів м. Києва, членом правління Асоціації педіатрів України, експертом МОЗ України, завідувачкою кафедри дитячих і підліткових захворювань Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, доктором медичних наук, професором Галиною Володимирівною Бекетовою, про основні помилки та можливості діагностики кетонурії в дітей розповіла дитячий гастроентеролог, кандидат медичних наук Тетяна Миколаївна Гнатенко.

– Ацетонуричний (кетонуричний) синдром – це сукупність симптомів, що зумовлені підвищенням вмісту у сироватці крові/сечі кетонів (продуктів неповного окиснення і розпаду жирних кислот та/або кетогенних амінокислот: ацетону, ацетооцтової кислоти, β -оксимасляних кислот). Слід зазначити, що кетонуричний синдром не є окремим захворюванням і найчастіше буває вторинним станом при наявності у пацієнта декомпенсованого цукрового діабету, гіперінсулінізму, інсулінової гіпоглікемії, глікогенозів, органічної аміноацидури, інфекційного токсикозу, черепно-мозкової травми, пухлини мозку, хвороби Іценка – Кушинга, гемолітичної анемії, ренальної глюкозури тощо. При цьому ацетонуричний (кетонуричний) синдром може ускладнювати перебіг функціональних, соматичних та метаболічних захворювань і потребувати госпіталізації пацієнта у відділення інтенсивної терапії. Ідіопатичну кетонурію (ідіопатичний ацетонемічний синдром) виявляють у 4–6% дітей віком від 1 до 13 років, однак останнім часом спостерігається суттєве збільшення частоти патології, особливо у дітей молодшого віку. Розвитку кетозу сприяють такі фактори, як зниження інтенсивності процесів утилізації кетонів, менші запаси глікогену в печінці при більш високому рівні метаболізму у дітей. Основним тригером кетогенезу є відносний або абсолютний дефіцит вуглеводів і/або підвищення кетогенних і жирних кислот для забезпечення енергетичних потреб організму.

Кетонів тіла при дефіциті глюкози є альтернативним джерелом енергії, зокрема, для тканин нервової системи, та синтезуються в мітохондріях гепатоцитів. У нормі у плазмі крові міститься незначна концентрація кетонів тіл (1–2 мг %). У здорової людини процеси утворення та утилізації кетонів тіл знаходяться в рівновазі. Однак у випадках, коли швидкість утворення кетонів тіл перевищує їх утилізацію, їх концентрація у крові підвищується. Концентрація 10–15 мг % (гіперкетонемія) є достатньою для подолання ниркового бар'єру, що призводить до кетонурії. Кетоацидоз, який виникає при різкому збільшенні концентрації кетонів тіл у крові, становить серйозну небезпеку для організму, тому що супроводжується вазоконстрикцією, гіповолемією, гіпокапнією. Кетонів тіла проникають через гематоенцефалічний бар'єр, подразнюють слизову оболонку шлунково-кишкового тракту (ШКТ), що зумовлює появу різних симптомів. Ацетоацетат вступає у реакцію декарбоксілювання, перетворюючись на третє кетонів тіло – ацетон, який не є джерелом енергії та виводиться з організму.

Клінічними проявами кетонуричного синдрому є блювання (часто багаторазове), стійка нудота, блідість шкіри, відсутність апетиту, наявність специфічного запаху ацетону з рота, гіподинамія, виражена слабкість, сонливість, переймоподібний абдомінальний біль, порушення дефекації, можливі гемодинамічні порушення

(зниження артеріального тиску, ослаблення тонів серця, тахікардія), субфебрильна температура тіла (при фебрильних показниках температури тіла слід запідозрити наявність іншого запального захворювання у дитини). У тяжких випадках та за відсутності адекватного лікування можливий розвиток коми.

Таким чином, для кетонуричного синдрому характерні неспецифічні симптоми, тому його необхідно диференціювати з багатьма захворюваннями: гострими кишковими інфекціями, гострою інтоксикацією, гострою хірургічною патологією, захворюваннями органів ШКТ (виразковою хворобою, жовчнокам'яною хворобою, запальними захворюваннями кишечника, псевдообструкцією), аномаліями ШКТ (хворобою Гіршпрунга), хворобами нирок, ендокриною патологією (цукровим діабетом, гіперінсулінізмом, тиреотоксикозом, наднирковою недостатністю, гіпоглікемією), нервовими хворобами, захворюваннями обміну речовин, психічними розладами, синдромом циклічного блювання тощо. Для цього необхідно оцінити клінічну картину та об'єктивні дані, результати клініко-лабораторних досліджень (експрес-тест сечі на кетони, загальний розгорнутий аналіз крові та сечі, аналіз крові на глюкозу), за необхідності проводиться біохімічний аналіз крові, копрограма тощо. Для кетонурії характерний гострий початок.

З метою підвищення ефективності ранньої діагностики та вчасного лікування кетонуричного синдрому у дітей на першому етапі діагностики рекомендовано використовувати тест-смужки для визначення кетонів тіл у сечі. Це простий, доступний та зручний у використанні метод.

При кетоацидозі співвідношення кетонів тіл у сечі є наступним: ацетон – 3–4%, ацетоацетат – 40%, β -гідроксимасляна кислота – 60%. Незважаючи на те що експрес-тести на кетонів тіла визначають наявність у сечі лише ацетоацетату, результати досліджень вказують, що вони мають достатню діагностичну цінність для підтвердження наявності у дитини кетонурії

(за умов дотримання техніки виконання тесту). Тест-смужки для виявлення кетонурії використовуються для напівкількісного визначення кетонів у зразках сечі. У таких тестах зазвичай використовується реакція, при якій нітропрурид натрію взаємодіє з ацетоацетатом сечі і дає забарвлення, по якому можна визначити наявність або умовну кількість кетонів тіл у сечі (реакція Легалля). Однак на практиці при застосуванні тест-смужок часто допускають помилки, серед яких найчастішими є: порушення правил забору сечі та її тривале зберігання, використання тест-смужок після закінчення терміну придатності, порушення правил зберігання тест-смужок (наприклад, у відкритому контейнері, без використання спеціального осушувача), використання тест-смужок з пошкодженого контейнера, неправильна методика тестування, використання тест-смужок для інших біологічних рідин, торкання до тестової ділянки на смужці, недотримання часу обліку результатів дослідження, вказаного на упаковці. Слід зазначити, що на тлі проведення регідратаційної терапії дитини експрес-тест може давати хибно-негативний результат.

Таким чином, експрес-тест сечі на наявність кетонів тіл є достовірним методом діагностики кетонурії при дотриманні правил його використання. В Україні доступні діагностичні тест-смужки для визначення кетонів у сечі CITOLAB™ К (компанії «Фармаско»), основною перевагою яких є високий рівень чутливості (мінімальний пороговий рівень – 0,5 ммоль/л). Це дозволяє проводити ранню діагностику ацетонуричного (кетонуричного) синдрому у дитини ще до появи запаху ацетону з рота та провести своєчасну регідратаційну терапію.

Крім того, тест-смужки для визначення кетонів у сечі CITOLAB™ К мають **максимальний термін зберігання** (до 2 років, після відкриття контейнера – до 6 міс.), на відміну від продуктів інших виробників. Тест-смужки для визначення кетонів у сечі CITOLAB™ К (компанії «Фармаско») **зручні для застосування в домашніх умовах для самоконтролю** рівня кетонів у сечі. Оцінку

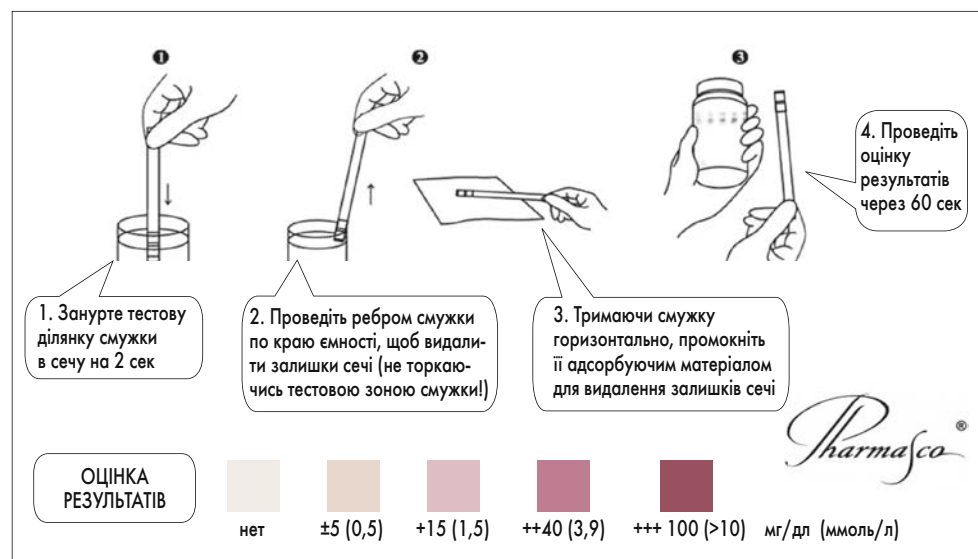


Рис. CITOLAB™ К – методика тестування



Г.В. Бекетова



Т.М. Гнатенко

результату тесту проводять уже за 1 хвилину. Для цього колір зразка на тест-смужці порівнюється з кольоровою шкалою, представленою на упаковці. Так, при легкому ступені тяжкості кетонуричного синдрому дослідження кетонів тіл у сечі за допомогою тест-смужок CITOLAB™ К показує вміст останніх частіше від +/- до +, при середньому ступені тяжкості – ++, при тяжкому – +++ (рис.).

Тест-смужки CITOLAB™ К можна використовувати в амбулаторних умовах, «біля ліжка пацієнта», що дозволяє лікарю швидко та просто визначитися з діагнозом ацетонуричного (кетонуричного) синдрому та подальшою тактикою лікування. Крім того, наявність тест-смужок CITOLAB™ К дає змогу батькам контролювати рівень кетонів у сечі безпосередньо вдома і за необхідності звертатися по медичну допомогу.

Одним зі специфічних симптомів, який може супроводжувати кетонуричний синдром, є специфічний запах ацетону з рота дитини. Однак слід зазначити, що ця ознака є суб'єктивною, і в деяких випадках батьки можуть інтерпретувати будь-який інший незвичайний запах із рота дитини як запах ацетону, а при кетонурії – не відчувати його. Крім того, при мінімальній кетонурії, яку можна визначити за допомогою діагностичних тест-смужок CITOLAB™ К, специфічного запаху з рота може не бути.

Проте не тільки батькам слід довіряти об'єктивним ознакам кетонуричного синдрому (позитивному результату теста для виявлення кетонів у сечі), а не суб'єктивним (запаху ацетону з рота), але й лікарям необхідно пам'ятати про наступне:

- підвищення рівня кетонів у сечі може з'явитися раніше їх підвищення в сироватці крові (при органічній аміноацидури);
- визначення кетонів тіл у сечі є непрямим показником кетонемії/ацетонемії;
- тест-смужки на кетони різних виробників мають різний термін придатності (особливо після першого відкриття упаковки з тест-смужками!), на що необхідно звертати увагу перед використанням.

Таким чином, причинами кетонурії/кетонемії в дитячому віці можуть бути різні стани/хвороби, що потребують диференційованого підходу на етапах діагностики та лікування. Швидке та раннє визначення рівня кетонів у сечі у дітей за допомогою тест-смужок CITOLAB™ К сприяє своєчасному діагностуванню і призначенню терапії для зменшення вираженості кетонурії у дітей. Використання тест-смужок CITOLAB™ К є високочутливим, зручним і безпечним методом раннього виявлення та контролю кетонурії у дітей.

Підготувала Ілона Цюпа



АЦЕТОНЕМІЧНИЙ СИНДРОМ

Чи завжди можна відчутити **ЗАПАХ АЦЕТОНУ**?



CITOLAB™ K
ВИЯВИТЬ АЦЕТОН
ще до появи
специфічного запаху!

CITOLAB™ K

**ТЕСТ-СМУЖКИ
ДЛЯ ВИЗНАЧЕННЯ КЕТОНІВ (АЦЕТОНУ)
В СЕЧІ**

- ✓ **МІНІМАЛЬНИЙ** пороговий рівень визначення ацетону
- ✓ **ОПТИМАЛЬНА** кількість тест-смужок
- ✓ **МАКСИМАЛЬНИЙ** термін зберігання



Інформація для медичних установ та лікарів.

Декларація про відповідність № 15 від 16.03.2020.

ТОВ «НВК «ФАРМАСКО», тел.: +38 (044) 537 08 04, e-mail: contact@pharmasco.com, www.pharmasco.com

ФАРМАСКО

МИ РОБИМО ІННОВАШІ В ДІАГНОСТИЦІ ДОСТУПНИМИ В УКРАЇНІ

