

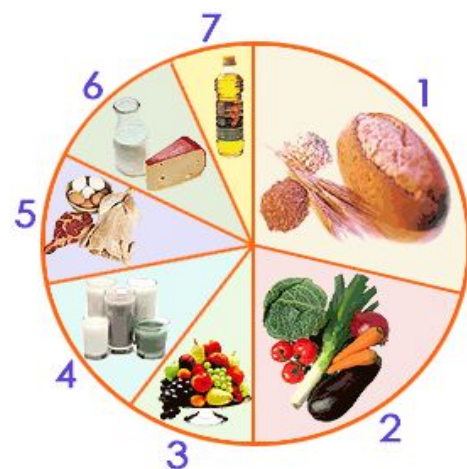


# Питание детей с муковисцидозом

*Рославцева Е.А.*

*к.м.н., старший научный сотрудник  
отделения*

*питания здорового и больного ребенка  
НЦЗД РАМН*





## Из чего состоит пища?

Макроэлементы:

- **Белки** – основной «строительный» материал: органы и ткани, мышцы, кровь, ферменты.
- **Жиры** – источник энергии и «строительный» материал (входит в состав всех клеточных оболочек)
- **Углеводы** – источник энергии, входят в состав некоторых белков

**Микроэлементы:** витамины, минеральные вещества (натрий, калий, железо и пр)

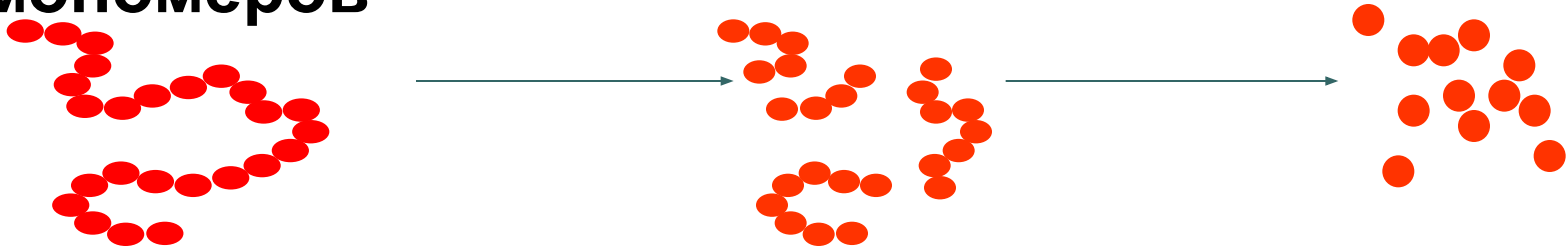
# Строение желудочно-кишечного тракта человека



- **Желудок:** расщепление белка (пепсин), кислая среда
- Поджелудочная железа:** вырабатывает ферменты для расщепления белка (трипсин), жиров (липаза) крахмала (амилаза); бикарбонаты – создают щелочную среду в 12-перстной кишке
- Печень:** вырабатывает желчные кислоты, которые накапливаются в **желчном пузыре**, без них не всасываются жиры
- В **12-перстную кишку** открываются выводные протоки поджелудочной железы и желчного пузыря; **щелочная среда** – необходима для активации ферментов поджелудочной железы.
- Тонкая кишка:** клетки СО продолжают расщепление белков и углеводов; всасывают образовавшиеся простые молекулы в кровь

# Как усваивается пища?

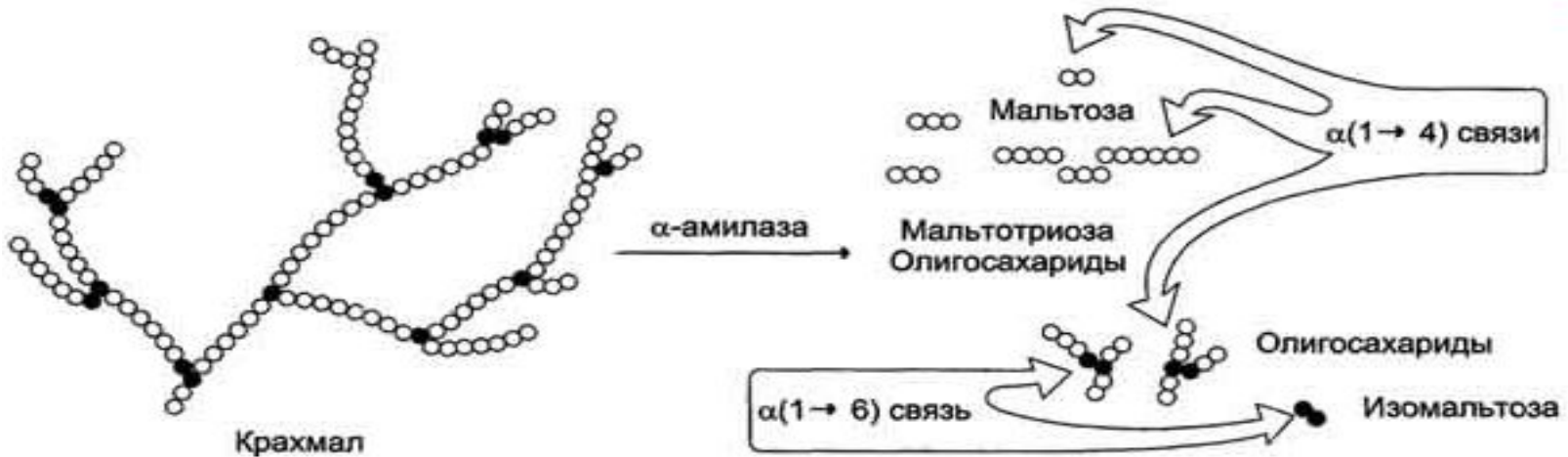
Для усвоения питательных веществ (всасывания через слизистую оболочку кишечника в кровь) необходимо их расщепление до мелких молекул - мономеров



**Белки** расщепляются до аминокислот:

- пепсином желудочного сока
- **трипсином** поджелудочной железы
- ферментами кишечного эпителия

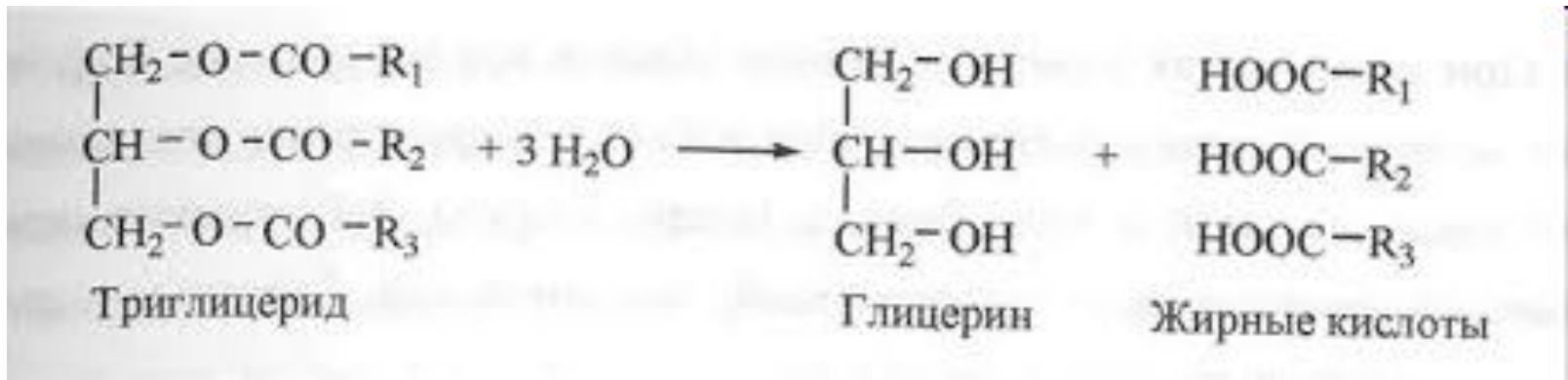
# Как усваивается пища?



**Крахмал** расщепляется до глюкозы:

- амилазой слюнных желез
- **Панкреатической амилазой (поджелудочной железы)** -
- глюкоамилазой, сахаразой-изомальтазой клеток СО кишечника

# Как усваивается пища?

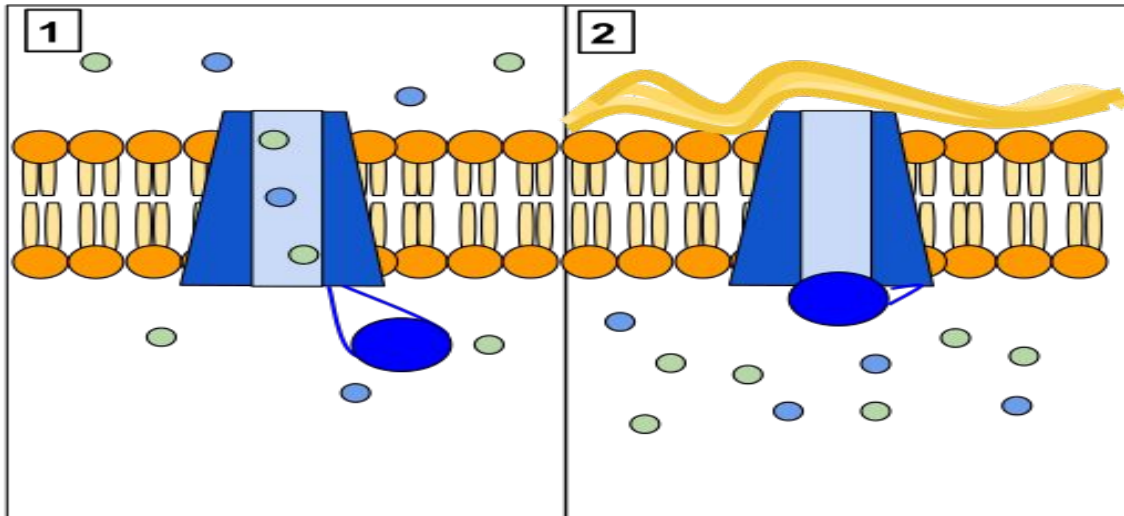


И только для **жиров** существует только один фермент – **панкреатическая липаза**, расщепляющая их до моноглицеридов, глицерина и жирных кислот

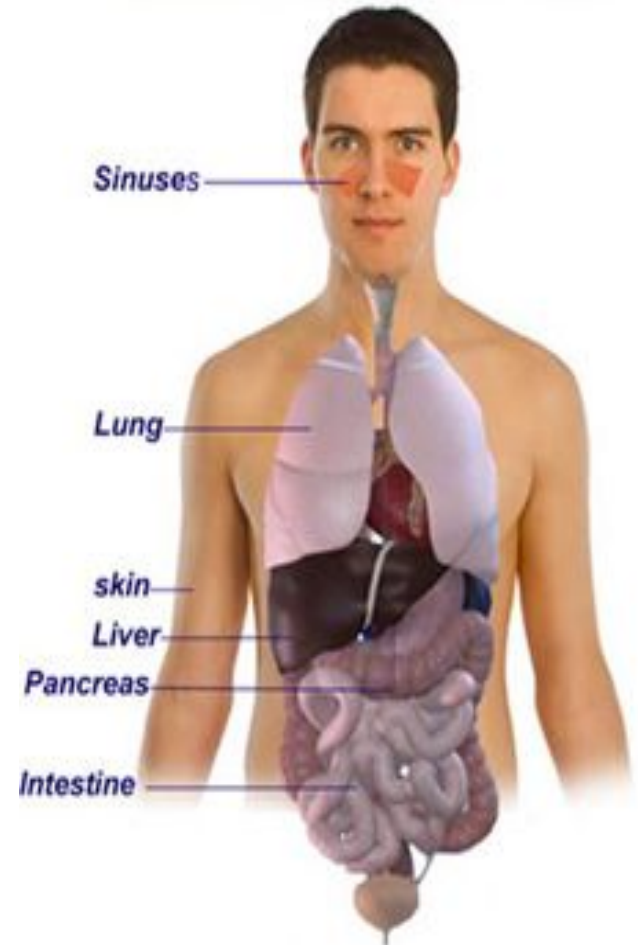
Кроме того, для всасывания большинства жиров необходима их **эмульгация солями желчных кислот**

# Органы-мишени при МВ

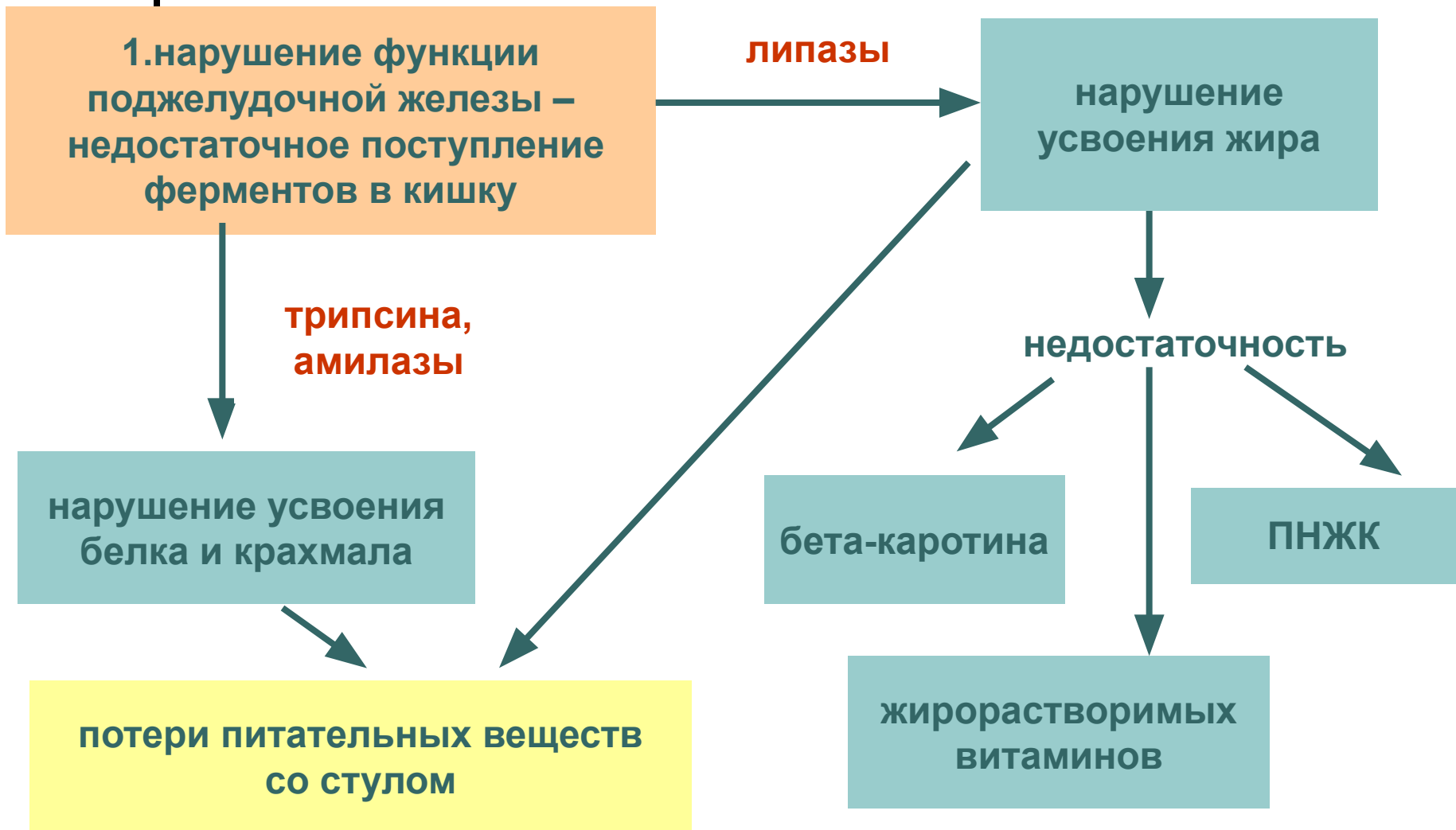
Если белок CFTR – ионный канал клеточной оболочки – работает нормально, молекулы  $H_2O$  и ионы  $Cl^-$  свободно проникают внутрь и (рис. 1) и из- клетки. Если этот канал не работает, (рис. 2), ионы не могут свободно выходить из клетки. Это – причина муковисцидоза. происходит образование вязкой слизи не только в легких, но во всех органах-мишенях (поджелудочной железе, печени, кишечнике).



*Organs affected by Cystic fibrosis*



# Причины недостаточности питания при муковисцидозе. 1 – основная:





# Причины недостаточности питания при муковисцидозе - 2

## 3. нарушения в кишечнике

повышенное выделение кислого желудочного сока

снижение поступления щелочных компонентов с соком поджелудочной железы

повышенная вязкость пристеночного слизистого слоя в тонкой кишке

повышение кислотности (в норме щелочного) кишечного содержимого

снижение активности панкреатических и кишечных ферментов дезактивация солей желчных кислот

снижение «доступности» пищевых субстратов для кишечных ферментов

# Причины недостаточности питания при муковисцидозе - 2

2.хроническое  
воспаление  
в бронхолегочной  
системе

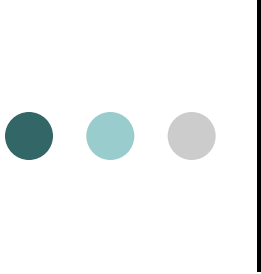
системный воспалительный  
ответ

повышенная продукция  
лимфоцитами  
провоспалительных веществ  
(цитокинов)

подавляют синтез  
факторов роста

стимулируют распад  
мышечных белков

дефицит массы тела и роста – недостаточность питания



## Лечение муковисцидоза – комплексное:

- ▣ муколитическая терапия
- ▣ кинезитерапия
- ▣ антибактериальная терапия
- ▣ ферментотерапия
- ▣ витаминотерапия
- ▣ диетотерапия – лечебное питание



# Цели диетотерапии при муковисцидозе

- ▣ поддержание нормального физического развития ребенка, нормальных темпов роста и развития
- ▣ снижение частоты бронхо-легочных осложнений
- ▣ улучшение качества жизни
- ▣ сокращение расходов на лечение



**Многочисленные исследования доказали, что при хорошем состоянии питания :**

- **Достоверно улучшается качество и увеличивается продолжительность жизни больных МВ**
- **Значительно сокращается частота бронхолегочных осложнений и замедляется прогрессирование поражения легких**
- **Таким образом, наша цель – достижение ИМТ (BMI) > 50 перцентилей у **каждого** больного в **любом** возрастном периоде**
- **Что такое ИМТ: индекс массы тела =**
- **вес(кг) : рост<sup>2</sup> (см)**



## Нормальные показатели ИМТ

- Для взрослых:
- 18,5 – 24,5
- Для детей – индивидуальные (другие), определяются по специальным таблицам.
- спросите Вашего доктора



# Принципы лечебного питания при МВ

- Увеличение энергетической ценности (калорийности) рациона в **1,5 – 2** раза по сравнению со здоровым ребенком того же возраста
- Увеличение квоты белка в **1,5** раза по сравнению с возрастной нормой
- Сохранение или увеличение **физиологической нормы** жира (40-50% энергетической емкости рациона)
- Создание максимального функционального **покоя** для поджелудочной железы, печени и желчевыделительной системы
- Борьба с повышенным газообразованием, вздутием живота, увеличенным объемом стула
- Дополнительное подсаливание пищи
- Введение в питание нутриентов, подавляющих хроническое воспаление

# Каким образом это осуществить:

1. «Активный» подход к питанию ребенка в любом возрасте:

- Питание ребенка должно быть **регулярным**
- (по формуле 3+3, т.е. 6 раз в день даже для школьников): **завтрак**, 2-й завтрак (перекус), **обед**, полдник, **ужин**, вечерний перекус;
- Питание должно быть **«плотным»**, в каждый основной прием пищи (завтрак, обед, ужин) должны включаться блюда, содержащие качественные **животные белки** (мясо, рыба, яйца или молочные продукты – сыр, творог), качественные **жиры** (растительное, сливочное масло, сметана, сливки), сложные (крупы, хлеб, овощи) и простые (фрукты, сладости, варенье, мед) **углеводы**;







# Каким образом это осуществить:



Дополнительные приемы пищи (2-й завтрак, полдник, перед сном) **обязательны;** они состоят, как правило, из кисломолочных продуктов, творога, фруктов, выпечки или сладостей.



При бронхо-легочных обострениях, значительном отставании в весе для перекусов желательно использовать специализированные высокоэнергетические продукты (Нутридринк, Нутриэн, Педиашур, Изосурс, Ресурс, Импакт и др. смеси для энтерального питания).





# Каким образом это осуществить:



## 3. Подсаливание пищу и обогащение ее противовоспалительными компонентами:

- даем слабосоленую (не копченую) жирную морскую рыбу: сельдь, семга, форель и др. лососевые, скумбрия, красная икра 3- 4 раза в неделю в качестве закуски
- растительное масло (льняное, тыквенное, кедровое, масло грецкого ореха, проростков пшеницы, соевое, рапсовое, подсолнечное, кукурузное, оливковое) – в нерафинированном виде в салаты и овощные блюда (не прогревать, добавлять в готовые блюда!)
- ежедневно даем кисломолочные продукты, обогащенные живыми штаммами пробиотиков (бифидобактерий и лактобактерий) – йогурты короткого срока хранения, биокефир, Активиа, Актимель, Иммунол, и т.п.). Живые штаммы содержат молочнокислые продукты с коротким сроком хранения!!!





При муковисцидозе, если нет аллергических реакций, можно есть все; однако: до 10% больных к подростковому возрасту формируют цирроз печени;

до 13% больных к 20-летнему возрасту и до 50% к 30 годам формируют сахарный диабет (CFRD)

Поэтому некоторыми продуктами **не надо злоупотреблять.**

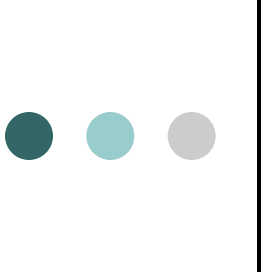
#### **Нежелательны продукты:**

- осложняющие работу печени и желчевыводящих путей: тугоплавкие и транс-жиры (жареные блюда, копчености, колбасные изделия, мясные деликатесы, кулинарный жир, **маргарин, кулинарные жиры**), крепкие бульоны, кислые и очень острые блюда и пряности;
- содержащие большое количество стабилизаторов, искусственных красителей и консервантов: майонез промышленного производства, фаст-фуд: чипсы, лимонады, лапша типа «Доширак», готовые сухие полуфабрикаты, сухарики типа «Три корочки»;
- сладкие газированные напитки: кока-кола, фанта, лимонады, неразбавленные фруктовые напитки промышленного производства, конфеты и сладости, употребляемые натощак или взамен основного приема пищи
- в большом количестве и отдельно от других приемов пищи – рафинированные простые углеводы (сахар, конфеты-леденцы)
- При болях в животе, газообразовании – большие объемы продуктов, усиливающих газообразование в кишечнике: цельнозерновой и отрубной хлеб, свежая и кислая белокочанная, краснокочанная капуста, бобовые, свекла, кожица и семечки от фруктов, орехи, грибы

## Типичные ошибки



- Питание ребенка (как правило, школьника-подростка) брошено на «самотек»: отсутствие режима питания, **«бутербродное»** питание, **отсутствие завтрака**
- Замена полноценного завтрака (обеда, ужина) сладостями, чипсами, полуфабрикатами, фаст-фудом, кока-колой
- Питание низкокалорийной, низкобелковой пищей (например, приготовление каш на воде без масла, овощных, крупяных супов без масла и мяса, использование обезжиренных молочных продуктов)
- У маленьких детей встречается проблема перекорма (например, ребенок в возрасте 9 мес получал ежедневно **400 граммов** творога, что привело к перегрузке почек и печени, повышению печеночных ферментов)



## Чрезвычайно важно: сохранение нормального потребления жиров больными МВ

- жиры являются наиболее энергетически «плотным» энергоносителем (9 ккал/г),
- ✓ источником полиненасыщенных жирных кислот и жирорастворимых витаминов,
- ✓ важнейшей составной частью клеточных мембран,
- ✓ Участниками и регуляторами иммунного ответа,
- ✓ немаловажное значение для ребенка имеет хороший вкус необезжиренных продуктов и блюд

Благодаря использованию современных форм панкреатических ферментов в большинстве случаев удается нормализовать стул и копрограмму, сохраняя **физиологическую норму жира** в рационе больного (40-50% суточного калоража)



# Ферментотерапия при МВ

- Больным МВ с панкреатической недостаточностью заместительная терапия должна проводиться **только современными высокоактивными микросферическими препаратами с pH-чувствительной оболочкой**
- Креон 10000, 25000 Ед по липазе;  
(Панцитрат, Эрмиталь).

Эффективность препаратов определяется:

- ✓ высокой степенью активности панкреатина,
- ✓ особой их формой (микрогранулы и микротаблетки размером от 0,4 мм), обеспечивающей равномерное перемешивание с желудочным содержимым и синхронное с пищей прохождение в двенадцатиперстную кишку
- ✓ pH-чувствительная оболочка микрогранул защищает фермент от преждевременной активации в ротовой полости и разрушения в желудке



# Прием ферментных препаратов

- Панкреатические ферменты должны приниматься во время каждого приема пищи, в один или два приема (если это обед или ужин, а доза фермента достаточно большая)
- Ферменты можно не давать, если ребенок съел только простые углеводы (сахар, мед, варенье, леденцы, фрукты - кроме банана)
- Доза ферментов индивидуальна и повышается при употреблении пищи с большим содержанием жира, белка, крахмала и подбирается до нормализации стула и копрограммы.
- Доказано, что даже большие дозы Креона, принимаемые во время еды, не вызывают угнетения собственной панкреатической активности
- Однако, дозировку Креона нельзя повышать до бесконечности! Если стул и копрограмма у ребенка не нормализуются на дозе Креона выше 10000 ЕД по липазе на 1 кг веса в сутки, необходимо дополнительное обследование желудочно-кишечного тракта! Возможно, потребуются назначение антацидов (маалокс, альмагель, гевискон, гелусил-лак и т. п.) и/или антисекреторных препаратов (омез, ранитидин, фамотидин, париет, некسيوم и т.п.)

# Муковисцидоз: дети первого года жизни



- ▣ У детей первых месяцев жизни оптимальной пищей является материнское молоко с добавкой микрокапсулированных панкреатических ферментов в каждое кормление
- ▣ **Идеальным** является непастеризованное грудное молоко, так как оно содержит широкий спектр защитных факторов и биологически активных веществ:
  - иммунокомпетентные клетки,
  - иммуноглобулины,
  - лактоферрин,
  - лизоцим, комплемент, гормоны,
  - факторы роста,
  - длинноцепочечные жирные кислоты, нуклеотиды.
- ▣ Важную роль играет активность **термолабильной липазы** в нативном (не пастеризованном) женском молоке



# МУКОВИСЦИДОЗ: ДЕТИ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ



- **Детям на искусственном вскармливании при гипотрофии** рекомендуются молочные смеси с повышенной квотой белка калорийностью, с включением СЦТ:

- с первых месяцев жизни:

- Симилак Особая Забота (Эбботт),
- Пре-Нан (Нестле), Нутрилон-Пре (Нутриция),
- Нутрилак-Пре (Нутритек)

- детям старше старше 5-6 мес

- Хумана ЛП+СЦТ(Хумана, Германия)



- **Детям с выраженными нарушениями нутритивного статуса:** смеси на основе глубоких гидролизатов белка:

- Нутрилак-Пептиди СЦТ (Нутритек)
- Нутрилон-Пепти ТСЦ (Нутриция)
- Энфамил-Прегестимил (Мид Джонсон)
- Алфаре (Нестле)





## Сроки введения прикорма детям 1 года жизни с муковисцидозом

	<b>Больные МВ (мес)</b>	<b>Здоровые дети (мес)</b>
<b>Фруктовое пюре</b>	<b>4,5</b>	<b>4-6</b>
<b>Творог</b>	<b>4,5</b>	<b>4-6</b>
<b>Желток</b>	<b>5</b>	<b>7</b>
<b>Овощное пюре</b>	<b>4 - 5</b>	<b>4-6</b>
<b>Растительное масло</b>	<b>4 - 5</b>	<b>5</b>
<b>Каша</b>	<b>4 (на молочной смеси или гидролизате)</b>	<b>4 – 6 (молочная)</b>
<b>Сливочное масло</b>	<b>4</b>	<b>4-6</b>
<b>Мясное пюре</b>	<b>5 - 5,5</b>	<b>7</b>
<b>Молоко (только в блюда), кефир, йогурт детские</b>	<b>8 – 9</b>	<b>8 - 9</b>
<b>Сухари, хлеб</b>	<b>7 - 8</b>	<b>8 - 9</b>
<b>Рыба</b>	<b>8 - 9</b>	<b>9</b>



## **ДЕТИ СТАРШЕ 1 ГОДА: ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЛЕЧЕБНЫМИ СМЕСЯМИ**

**Показания к дополнительному питанию специализированными смесями:**

- Любое снижение нормальных (возрастных) прибавок массы тела/роста;
- Масса тела ниже 25 перцентиля (т.е. нормы)
- Смеси применяются в виде:
- дополнительного питания между основными приемами пищи (2-й завтрак, полдник, на ночь)

## ДЕТИ СТАРШЕ 1 ГОДА ПРИ ГИПОТРОФИИ: ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЛЕЧЕБНЫМИ СМЕСЯ



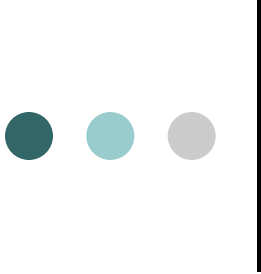
- Смеси для энтерального питания для детей от 1 года до 3 лет:

- ✓ на основе цельного белка, обогащены СЦТ: Клинутрен Юниор (Нестле), Нутрини, Нутрини энегрия (Нутриция), ПедиаШур (Эбботт, США)
- ✓ на основе гидролизатов белка – при выраженных нарушениях пищеварения: Пептамен Юниор (Нестле)

- Смеси для энтерального питания для детей старше 3 лет

- ✓ на основе цельного белка: Нутриэн Стандарт, Иммун, Пульмо, Остео (Инфаприм), Нутридринк (Нутриция), Изосурс, Ресурс Оптимум, Импакт, Ресурс-2 Файбер (Нестле), Эншур-2 (Эбботт)
- ✓ на основе гидролизатов белка, 70% СЦТ:
- ✓ Пептамен (Нестле)





# Муковисцидоз – СЦТ (ТСЦ, МСТ)

- Триглицериды (жиры) со средней длиной углеродной цепи ( $C_6$ - $C_{12}$ )
- ✓ легко доступный источник энергии, так как для всасывания в кишечнике:
- ✓ не нуждаются в эмульгации желчными солями
- ✓ не нуждаются в гидролизе панкреатической липазой,
- ✓ легко всасываются, минуя лимфатическую систему, непосредственно в кровеносные сосуды системы воротной вены
- содержание СЦТ в специализированных смесях составляет до 70% жирового компонента

# Нет аналогов на российском рынке:

- **Продукт Ликвиджен (Liquigen) Nutricia - SHS – 50% эмульсия СЦТ**
- **Представляет собой высококалорийный жировой модуль**
- **Используется для обогащения рациона истощенных больных легко доступными калориями**
- **Не требует увеличения дозы панкреатических ферментов**






# «АГРЕССИВНЫЕ» МЕТОДЫ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ У БОЛЬНЫХ С МВ

## ЗОНДОВОЕ ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

Ночная  
гипералиментация  
-назогастральный  
зонд  
- перкутанная  
гастростомия  
(PEG)

## ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

- Полное (центральный венозный катетер):
  - Состояния после операции на кишечнике
  - Синдром короткой кишки (после мекониального илеуса)
  - Острый панкреатит
- Частичное (дополнительное) периферическая вена
  - Жировые эмульсии (Липофундин, Омегавен) – источник ПНЖК
  - Глюкозо-аминокислотные смеси, витамины



# **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ «АГРЕССИВНЫХ» МЕТОДОВ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ:**

**У детей:**

- **Отсутствие прибавки в весе или снижение веса в течение 6 месяцев**
- **Фактическая масса тела ниже 3 перцентиля (гипотрофия III ст)**
- **Неэффективность питания дополнительного питания специальными смесями в течение 3 – 6 мес**

**У взрослых:**

- **ИМТ < 18,5 или снижение массы тела более чем на 5% за период менее 2 месяцев**
- **Невозможность улучшить нутритивный статус на фоне дополнительного приема энтеральных смесей**



## Рекомендуемые дозы жирорастворимых витаминов и бета-каротина для больных МВ (M. Sinaasapel et al, 2002)

Витамины	Характеристика больных	Дозы
А	Все с ПН*	4000-10000 МЕ/сут <i>1 капля 3,44% р-ра = 5000 МЕ (1500 мкг)</i>
Д	Все с ПН*	400 - 2000 МЕ/сут <i>1 капля Аквадетрим = 500 МЕ (12,5 мкг)</i>
Е	Все: 0-6 мес 6-12 мес 1-4 года 4-10 лет Старше 10 лет	25 МЕ/сут 50 МЕ/сут 100 МЕ/сут 100-200 МЕ/сут 200 – 400 МЕ/сут  <i>1 капля 10% р-ра = 2 МЕ (2 мг) 1 капля 30% р-ра = 6,5 МЕ (6,5 МЕ)</i>
К	Все с ПН* при патологии печени	1 мг/сут – 10 мг/нед 10 мг/сут <i>1 таб Викасола = 15 мг</i>
Бета-каротин	Все с ПН*	0,5 – 1 мг/кг/сут, макс. 50 мг/сут <i>1 капля Веторон-Е = 1 мг β-каротина</i>

\*ПН – панкреатическая недостаточность



Или: **AquADEKs**

*(Yasoo Health*

*[www.yasooglobal.com](http://www.yasooglobal.com)*)

***Pediatric Liquid: 0 – 12 мес – 1 мл/сут***

***1 – 3 г – 2 мл/сут***

***Жевательные или гелевые таблетки:***

***4-10 лет – 1 таб/сут***

***> 10 лет – 2 таблетки***

***предписанию врача***



## Подсаливание пищи!

Минимальные суточные потребности в натрии, хлоре и калии у детей с МВ

Возраст	Натрий (мг)	Хлор (мг)	Калий (мг)
Младше 1 года	120-200	180-300	500-700
Старше 1 года	225-500	350-750	1000-2000

Практически: 1/8 чайной ложки соли детям до 6 мес/сутки;  
1/4 чайной ложки/сутки детям 6-12 мес;  
Детям старше 1 года – по вкусу (ставить солонку на стол)

Дополнительное введение кальция: 400-800 мг детям  
800-1200 мг подросткам и взрослым. Например, Са-Д3-никомед  
; Са-Д3 витрум содержат 500 мг кальция;

# Пищевая пирамида для здоровых людей



# Пищевая пирамида для больных МВ





# «АГРЕССИВНЫЕ» МЕТОДЫ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ У БОЛЬНЫХ С МВ

## ЗОНДОВОЕ ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

Ночная  
гипералиментация  
-назогастральный  
зонд  
- перкутанная  
гастростомия  
(PEG)

## ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

- Полное (центральный венозный катетер):
  - Состояния после операции на кишечнике
  - Синдром короткой кишки (после мекониального илеуса)
  - Острый панкреатит
- Частительное (дополнительное) периферическая вена
  - Жировые эмульсии (Липофундин, Интралипид, СМОФ-липид, Омегавен – источник ПНЖК)
  - Глюкозо-аминокислотные смеси, витамины



# **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ «АГРЕССИВНЫХ» МЕТОДОВ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ:**

**У детей:**

- **Отсутствие прибавки в весе или снижение веса в течение 6 месяцев**
- **Фактическая масса тела ниже 3 перцентиля**
- **Фактическая масса тела ниже 15% от должнствующей или менее 25 перцентиля на фоне дополнительного питания специальными смесями**

**У взрослых:**

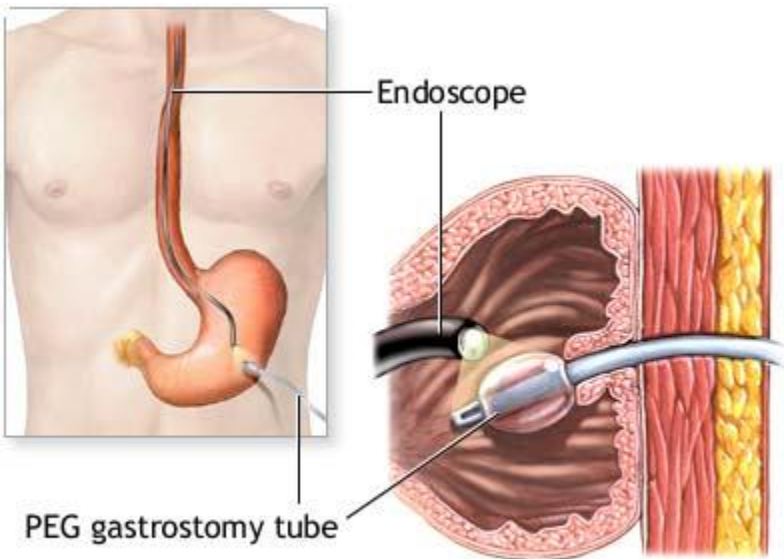
- ▣ **ИМТ < 18,5 или снижение массы тела более чем на 5% за период менее 2 месяцев**
- ▣ **Невозможность улучшить нутритивный статус на фоне дополнительного приема энтеральных смесей**



# НАЗНАЧЕНИЕ ЭНТЕРАЛЬНОГО ЗОНДОВОГО ПИТАНИЯ

- **Метод?** Назогастральный зонд, гастростома
- **Смесь?** Полимерная, Полуэлементная
- **Введение?** Непрерывное (капельное)  
Ночные кормления  
Болюсное (порционное) кормление
- **Объем?** Начинают с 1/3 рассчитанного суточной потребности в калориях и увеличивают по мере прибавки в весе
- **Заместительная ферментная терапия:**  
нет консенсуса: по расчету потребностей  
по режиму и дозировкам  
(до-, в середине-, в конце ?)







<http://www.youtube.com/watch?v=0uywDyfSpS>

M