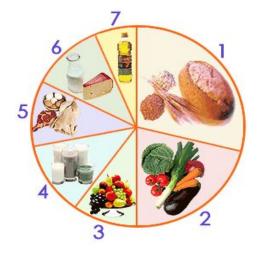


Питание детей с муковисцидозом

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)

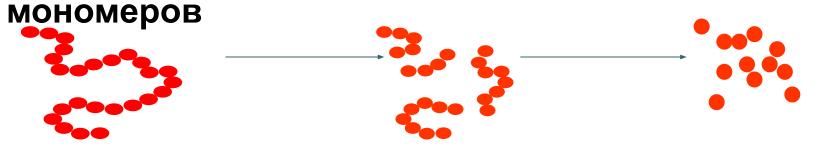
Строение желудочно-кишечного тракта человека



 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?

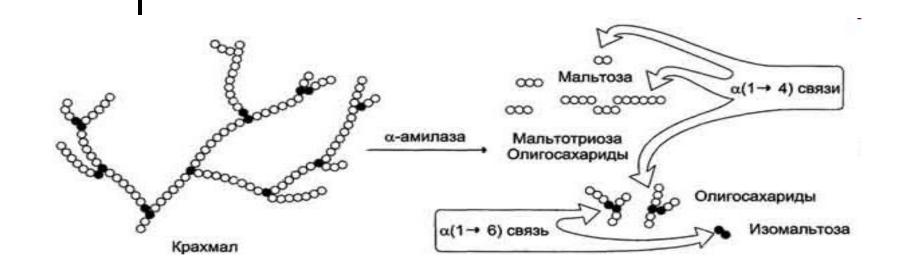
Для усвоения питательных веществ (всасывания через слизистую оболочку кишечника в кровь) необходимо их расщепление до мелких молекул -



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 CO кишечника

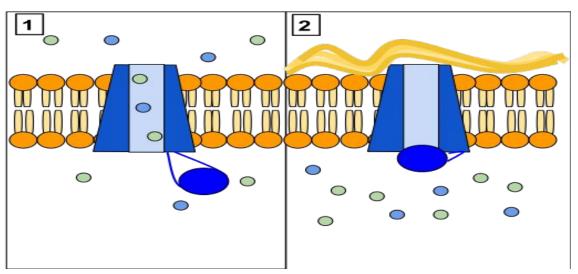
Как усваивается пища?

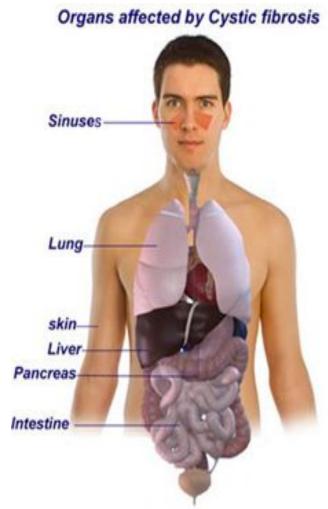
И только для жиров существует только один фермент – панкреатическая липаза, расщепляющая их до моноглицеридов, глицерина и жирных кислот

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

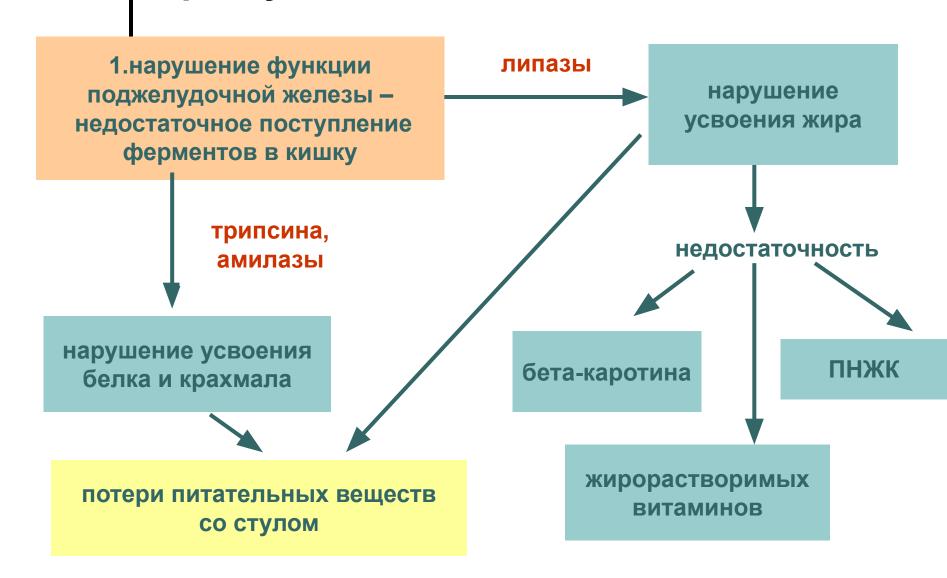
Органы-мишени при МВ

Если белок CFTR — ионный канал клеточной оболочки — работает нормально, молекулы H_2O и ионы CI^- освободно 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 органахмишенях (поджелудочной железе, печени, кишечнике).





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

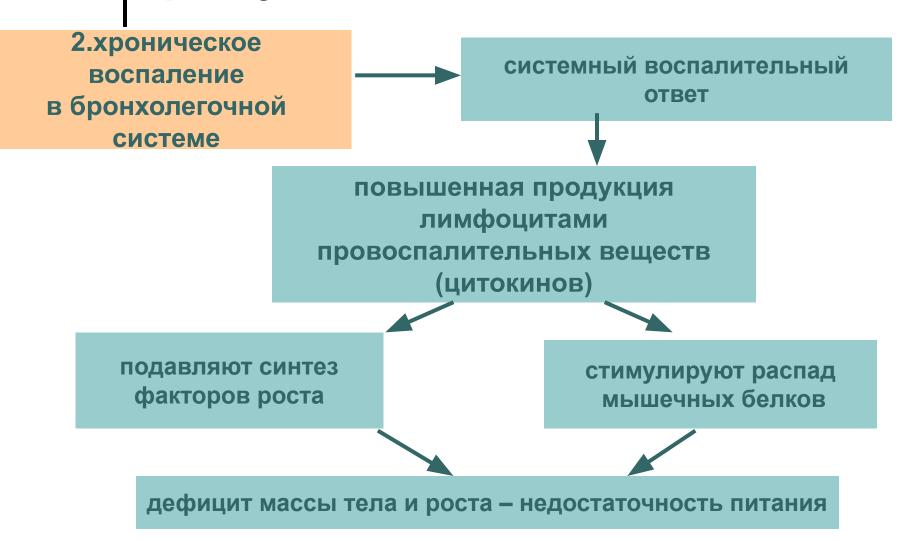
повышенная вязкость пристеночного слизистого слоя в тонкой кишке

повышение кислотности (в норме щелочного) кишечного содержимого

снижение активности панкреатических и кишечных ферментов дезактивания солей желчных кислот

снижение «доступности» пищевых субстратов для кишечных ферментов

Причины недостаточности питания при муковисцидозе - 2



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 продолжительнсть жизни больных МВ
- Значительно сокращается частота бронхолегочных осложнений и замедляется прогрессирование поражения легких
- Таким образом, наша цель достижение ИМТ (ВМІ) > 50 перцентилей у каждого больного в любом возрастном периоде
- Что такое ИМТ: индекс массы тела =
- □ вес(кг): рост² (см)

Нормальные показатели ИМТ

- □ Для взрослых:
- \Box 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).





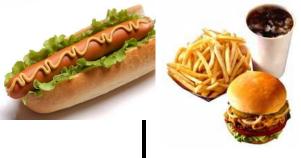




Каким образом это осуществить:

- 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, Иммунеле, 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:

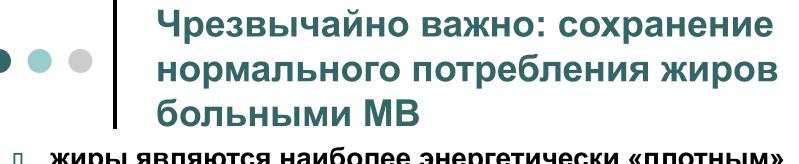
- осложняющие работу печени и желчевыводящих путей: тугоплавкие и трансжиры (жареные блюда, копчености, колбасные изделия, мясные деликатесы, кулинарный жир, маргарин, кулинарные жиры), крепкие бульоны, кислые и очень острые блюда и пряности;
- содержащие большое количество стабилизаторов, искусственных 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







- 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)



- 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 рН-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
- рН-чувствительная оболочка микрогранул защищает фермент от преждевременной активации в ротовой полости и разрушения в желудке



- 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, потребуется назначение антацидов (маалокс, альмагель, гевискон, гелусил-лак и т. п.) и/или антисекреторных препаратов (омез, ранитидин, фамотидин, париет, нексиум и т.п.)





- 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

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

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)



Пептамен (Нестле)



Муковисцидоз – СЦТ(ТСЦ, МСТ)

- Триглицериды (жиры) со средней длиной углеродной цепи (С₆-С₁₂)
- ✓ 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



- 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 «АГРЕССИННЫХ» 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 больны | х Дозы | |
|--------------|---|--|--|
| Α | Все с ПН* | 4000-10000 ME/cyт 1 капля 3,44% p-pa = 5000 ME (1500 мкг) | |
| Д | Все с ПН* | 400 - 2000 ME/сут 1 капля Аквадетрим = 500 ME (12,5 мкг) | |
| E | Все: 0-6 мес 6-12 мес 1-4 года 4-10 лет Старше 10 лет | 25 ME/cyт 50 ME/cyт 100 ME/cyт 100-200 ME/cyт 200 – 400 ME/cyт 1 капля 10% p-pa = 2 ME (2 мг) 1 капля 30% p-pa = 6,5 ME (6,5 ME) | |
| К | Все с ПН* при патологии печени | 1 мг/сут – 10 мг/нед 10 мг/сут 1 таб Викасола = 15 мг | |
| Бета-карот | | 0,5 – 1 мг/кг/сут, макс. 50 мг/сут 1 капля Веторон-Е = 1 мг β-каротина | |
| *ПЦ — панкро | STMUSCKAG HOUCETATOUHOCEL | | |

• • • • (Yasoo Health 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 |

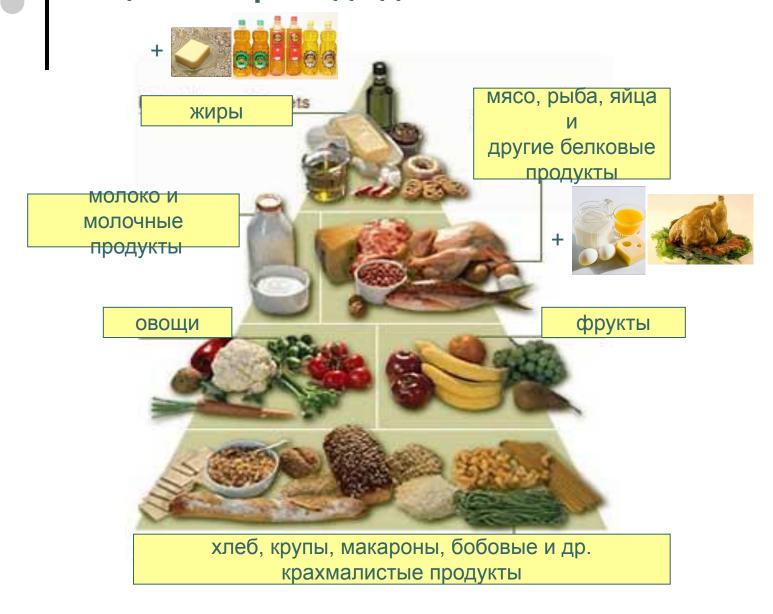
Практически: 1/8 чайной ложки соли детям до 6 мес/сутки; 1/4 чайной ложки/сутки детям 6-12 мес; Детям старше 1 года – по вкусу (ставить солонку на стол)

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 «АГРЕССИННЫХ» 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 долженствующей 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

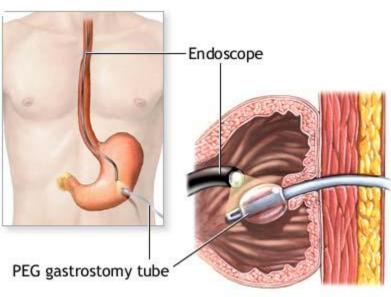
- Метод? Назогастральный зонд, гастростома
- Смесь? Полимерная, Полуэлементная
- Введение? Непрерывное (капельное)

Ночные кормления

Болюсное (порционное) кормление

- Объем? Начинают с 1/3 рассчитанного суточной потребности в калориях и увеличивают по мере прибавки в весе
- Заместитительная ферментная терапия: нет консенсуса: по расчету потребностей по режиму и дозировкам (до-, в середине-, в конце ?)







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