

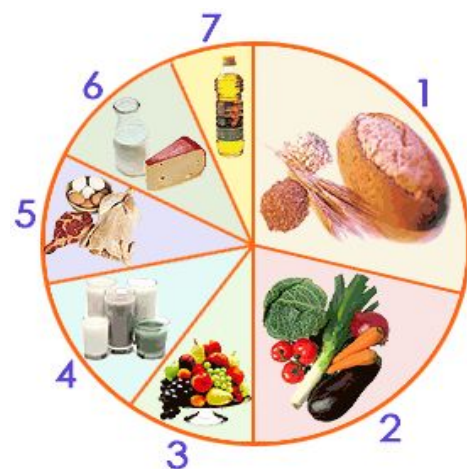


Питание детей с муковисцидозом

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)

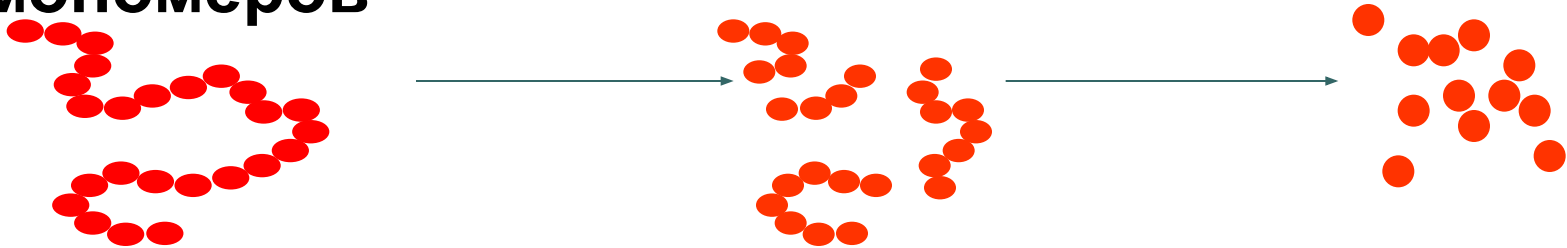
Строение желудочно-кишечного тракта человека



- **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?

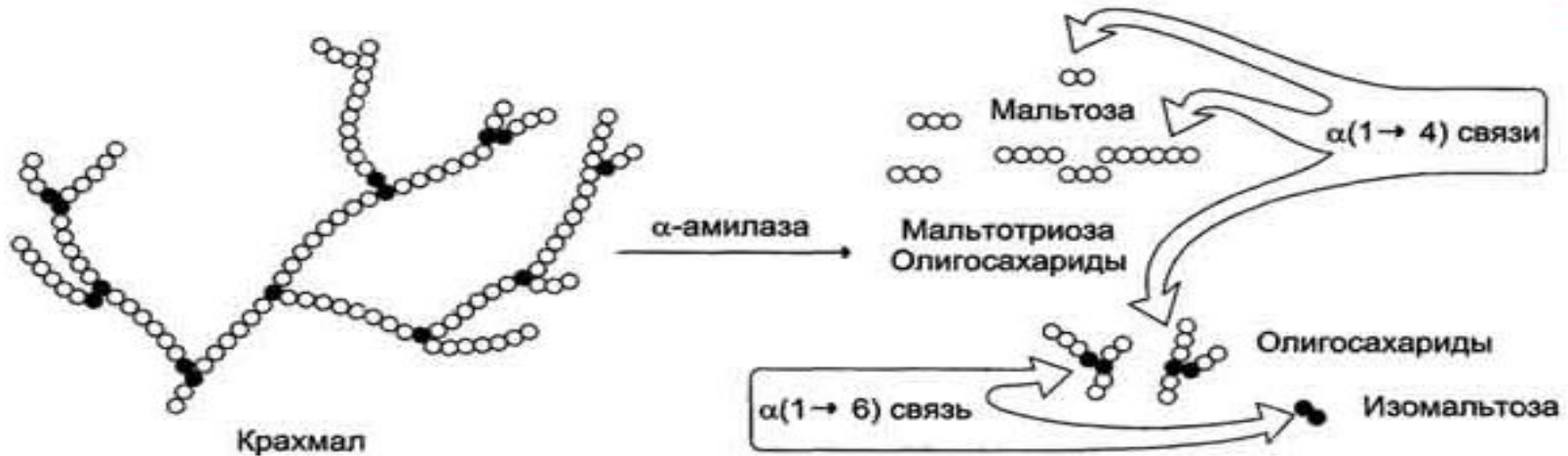
Для усвоения питательных веществ (всасывания через слизистую оболочку кишечника в кровь) необходимо их расщепление до мелких молекул - мономеров



Белки расщепляются до аминокислот:

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

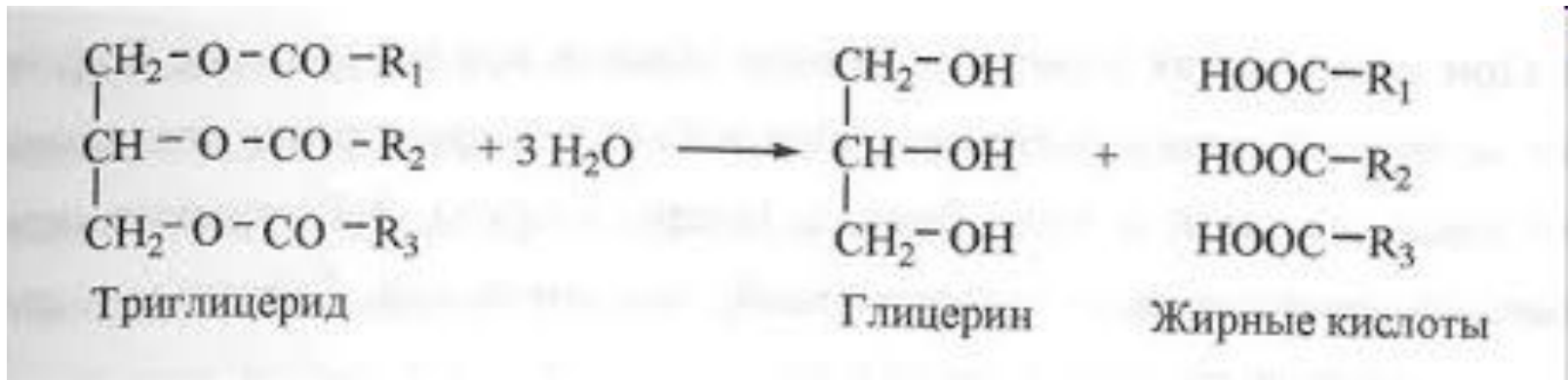
Как усваивается пища?



Крахмал расщепляется до глюкозы:

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

Как усваивается пища?

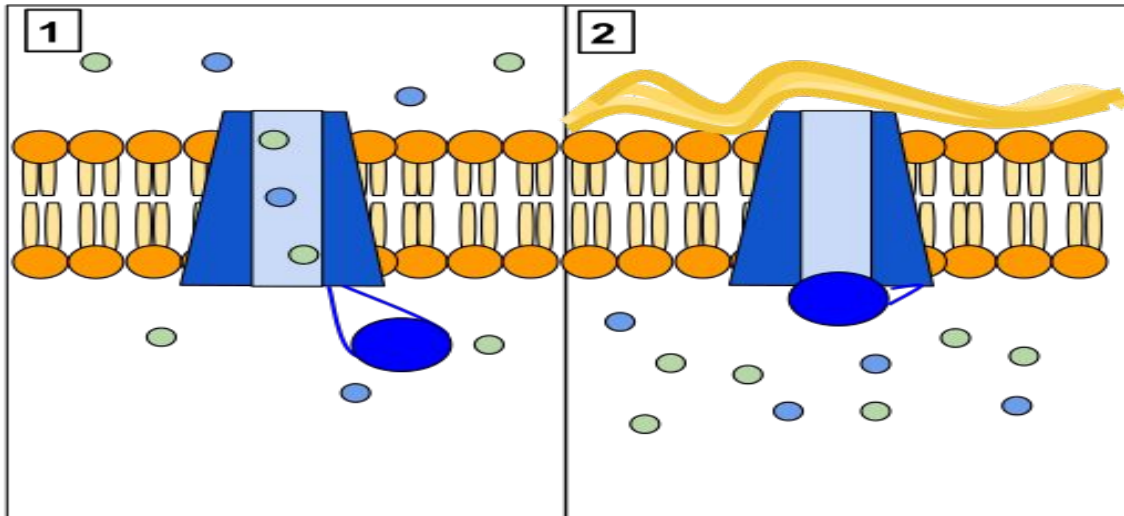


И только для **жиров** существует только один фермент – **панкреатическая липаза**, расщепляющая их до моноглицеридов, глицерина и жирных кислот

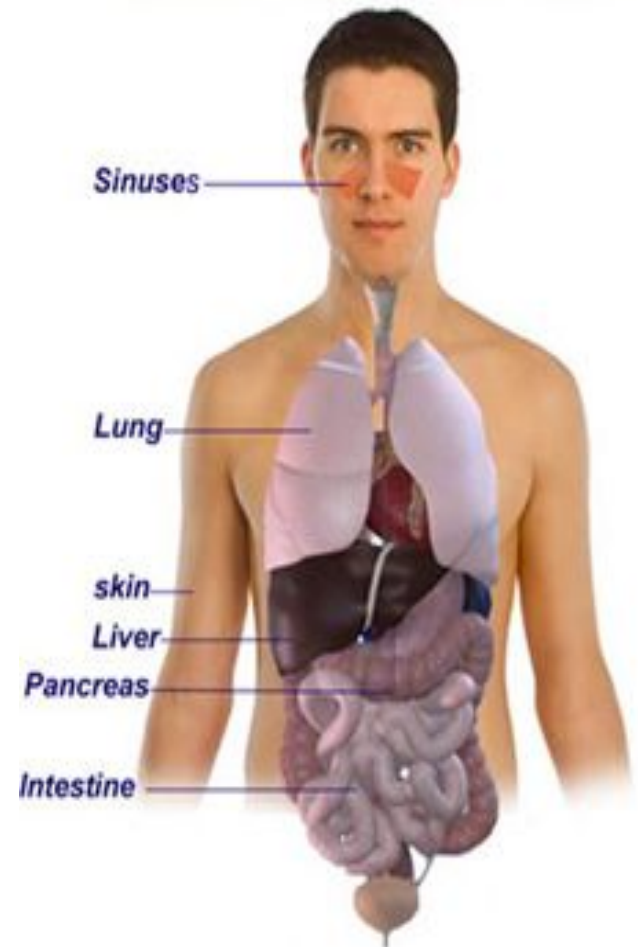
Кроме того, для всасывания большинства жиров необходима их **эмульгация солями желчных кислот**

Органы-мишени при МВ

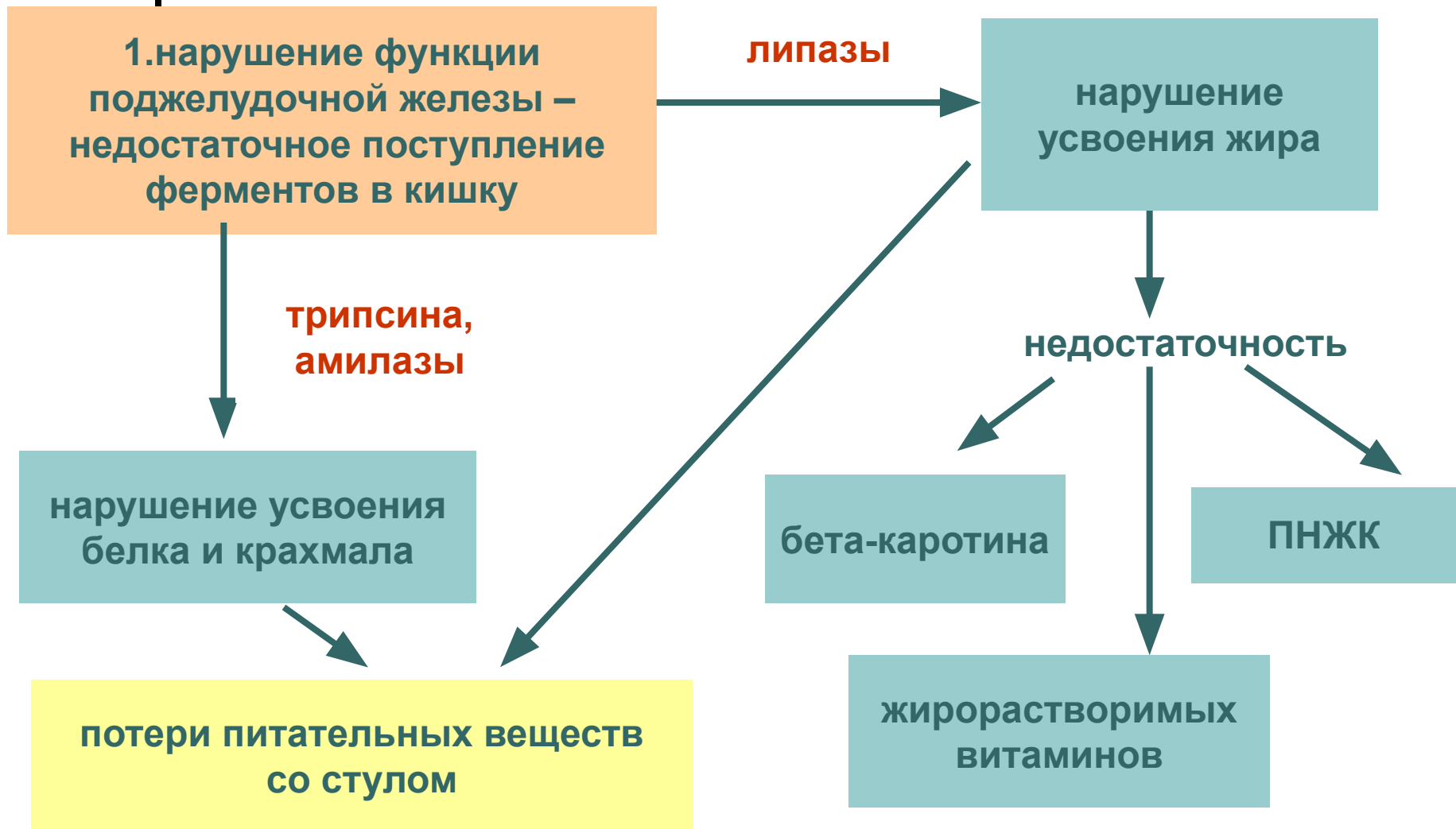
Если белок CFTR – ионный канал клеточной оболочки – работает нормально, молекулы H_2O и ионы Cl^- свободно проникают внутрь и (рис. 1) и из- клетки. Если этот канал не работает, (рис. 2), ионы не могут свободно выходить из клетки. Это – причина муковисцидоза. происходит образование вязкой слизи не только 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

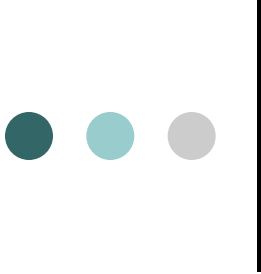
системный воспалительный
ответ

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) : рост² (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 подсаживание 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, Иммунолеле, 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.**

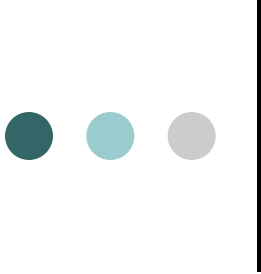
Нежелательны продукты:

- 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

| | 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)

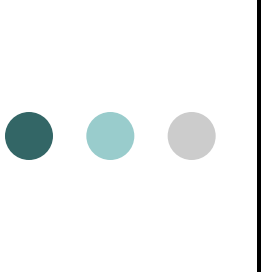
- Смеси для энтерального питания для детей старше 3 лет

✓ на основе цельного белка: Нутриэн Стандарт, Иммуно, 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)

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**

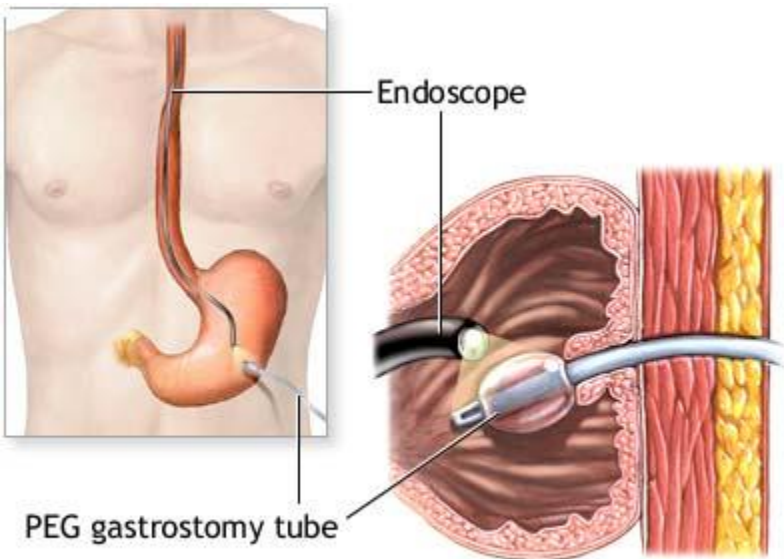
У взрослых:

- ▣ **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