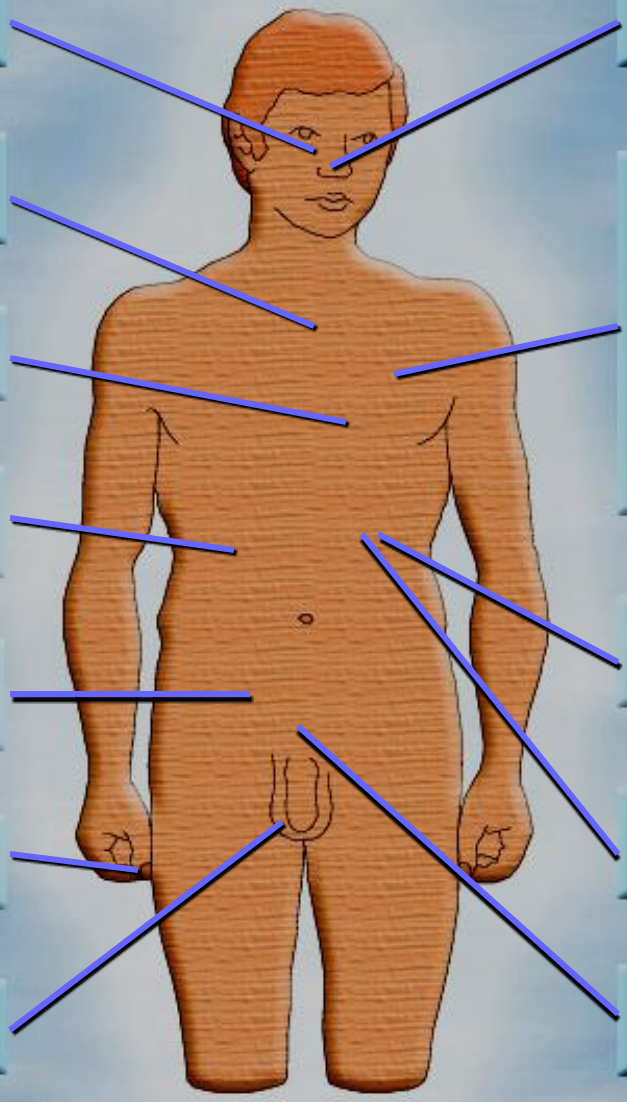
Питание детей с муковисцидозом. Важные вопросы и ответы

Бобровничий Владимир Иванович

Белорусский государственный медицинский университет

Минск, 2014

Клинические проявления муковисцидоза



- Синуситы
- Полипы носа
- Гастроэзофагеальный рефлюкс
- Повторные респираторные эпизоды (ОРВИ, бронхиты, пневмонии), приводящие к хроническому бронхолегочному процессу
- Легочное сердце
- Билиарный цирроз печени
- Недостаточность поджелудочной железы
- Эквивалент мекониального илеуса
- МВ-зависимый сахарный диабет
- Барабанные палочки
- Выпадение прямой кишки
- Мужское бесплодие

Страдают ли пациенты с МВ дефицитом питания и, если да, какое он оказывает влияние на прогрессирование заболевания и выживаемость?

У многих пациентов с МВ показатели веса и/или роста ниже нормы.

Недостаточность питания может сохраняться даже на фоне терапии и приводить к:

- задержке прибавления в весе и росте,
- дефициту питания, связанному с прогрессированием заболевания и сокращением продолжительности жизни,
- задержке пубертата и менархе у подростков.

При условии эффективной терапии респираторных инфекций и воспаления, профилактика и ранняя терапия дефицита питания способствует улучшению роста и функции легких, способствует повышению выживаемости пациентов с МВ.

Как проявляется недостаточность питания при МВ?

Недостаточность питания может проявляться:

- **недостаточной массой тела,**
- **субнормальным ростом**
- **или дефицитом одного или нескольких питательных веществ.**

Недостаточность массы тела определяется как отношение веса к росту ниже 90% в сравнении с соответствующими нормативными популяционными значениями.

$$\text{МРИ} = \frac{\text{Фактический вес (кг)}}{\text{идеальный вес(кг),соответствующий по росту и полу}x} \text{ x } 100,$$

Каковы причины недостаточности питания при МВ?

1. Недостаточное поступление энергии
2. Повышенные энергетические потребности

Каковы причины недостаточного поступления энергии?

1. Нарушения переваривания и всасывания
2. Неадекватный состав диеты
3. Снижение аппетита

Каковы причины мальдигестии и мальабсорбции ?

1. Экзокринная недостаточность поджелудочной железы, печени и кишечника
2. Низкий pH кишечного содержимого из-за повышенного выделения желудочного сока и снижения бикарбонатов в соке поджелудочной железы
3. Моторные нарушения в пищеварительной системе
4. Резекция участка тонкой кишки

Причины снижения аппетита?

1. острая инфекция
2. хронические заболевания легких и пищеварительной системы
3. Психосоциальные проблемы, сопряженные с аномальным пищевым поведением

Какие причины энергетических потерь ?

1. Чрезмерная нагрузка на дыхание, ССС, ингаляции сальбутамола

2. Энергетические потери со стулом, мокротой, глюкозурией

Каковы стратегии питания больного муковисцидозом ?

- **При любом подходе общим является активное увеличение больным энергопотребления до 120-150%.**
- **Энергетическая ценность дополнительного питания в зависимости от возраста больного**
  - **1-2 года - 200 ккал**
  - **3-5 лет - 400 ккал**
  - **6-11 лет - 600 ккал**
  - **старше 12 лет - 800 ккал/сутки**

Энергетические потребности больного муковисцидозом

- 35-45% всей энергетической потребности обеспечивается жирами,
- 15% обеспечивается белком,

Возраст, лет	Белок, г/кг/сутки
0 – 1	3 – 4 (до 6)
1 – 3	4 – 3
3 – 10	3 – 2,5
11 - 14	2,5 – 1,5

- 45-50% - углеводами.

Диета детям с МВ с нормальным состоянием питания (МРИ= 90-110%).

- **Дети 4–6 месяцев жизни:**
  - нативное (не пастеризованное) материнское молоко;
  - при смешанном/искусственном вскармливании предпочтительны смеси, имеющие в качестве жирового компонента среднецепочечные триглицериды и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу панкреатина. *Этим требованиям отвечают отдельные смеси для недоношенных и маловесных детей*

Диета детям с МВ с нормальным состоянием питания (МРИ= 90-110%).

- **Дети второго полугодия жизни:**
  - обычно получают стандартные смеси.
  - Прикорм обычно вводится в соответствии с общими нормами - в возрасте 4-6 месяцев, а при низкой прибавке в массе и раньше.

Дети старшего возраста:

- употребление доступных продуктов, имеющихся в каждом доме.

Диета детям с МВ с нормальным состоянием питания (МРИ= 90-110%)

Специализированные лечебные продукты

- **Лечебные смеси на основе гидролизатов белка показаны детям:**
  - после частичной резекции кишечника,
  - с непереносимостью обычных продуктов питания (например, аллергия к коровьему молоку).
- Смеси, содержащие среднецепочечные триглицериды:
  - с неконтролируемой стеатореей или холестазом.

Диетологические рекомендации по ведению больных МВ в зависимости от их возраста физического статуса

Рекомендации	Возраст	
	< 2 лет	2 – 18 лет
Решение вопроса о назначении специальных смесей	Любое снижение темпов увеличения массы тела	МРИ = 85-89 % или потеря в весе в последние 4-6 месяцев, или плато веса более 6 месяцев

Диета детям с признаками недостаточности питания

шаг 1

Переоценка всех потенциальных факторов, влияющих на нутритивный статус.

шаг 2

Увеличить плотность/оптимизировать питание.

шаг 3

При отсутствии эффекта рекомендуется дополнительное питание.

Алгоритм выбора лечебного питания у больных МВ

Детям находящихся на грудном вскармливании сцеженное материнское молоко можно обогащать добавлением (на каждые 100 мл) 5 г сухой смеси на основе гидролизата белка, содержащей среднецепочечные триглицериды.

Группа	Название продукта	Применение
На основе гидроизолята белка	Хумана-О ГА (Германия), Нутрилон-Пепти ТСЦ (Голландия),Альфаре ((Швейцария)	Замена грудного молока детям 1-го года жизни с выраженной панкреатической недостаточностью. Энтеральное зондовое питание для детей старше 3 лет
	Нутриэн Элементаль (Россия), Пептамен Юниор (Швейцария)	Энтеральное и дополнительное питание для детей 1 года, ночная гипералиментация

Диета детям с признаками недостаточности питания

- **Для детей в возрасте 1-5 лет** могут использоваться доступные специфические коммерческие продукты.
- **Дети старше 5 лет и взрослые** могут употреблять стандартные добавки для взрослых.

Для достижения максимальной комплаентности выбор добавки часто делается в соответствии с вкусовыми предпочтениями пациента. По возможности следует использовать формулы с высокой энергетической плотностью.

Пищевые добавки следует давать до или после еды или перед сном, контролируя сохранность аппетита для приема обычной пищи.

Алгоритм выбора лечебного питания у больных МВ

Группа	Название продукта	Применение
Молочные коктейли	Рутридринк, нутришейк (Голландия)	Дополнительное высококалорийное питание для детей старше 3 лет. Принимается между приемами основной пищи и на ночь
Полимеры глюкозы	Поликал (Голландия), Модукал (США)	Добавляется в смеси или блюда для увеличения калоража за счет углеводного компонента у детей грудного возраста
Насыщенные фруктовые соки	Fortijce (Голландия)	Дополнительный источник углеводов, витаминов для детей старше 1 года
Масла, содержащие среднецепочечные триглицериды	МСТ-модуль Берламин Модуляр (Германия), MCT oil (США)	Дополнительный источник за счет среднецепочечных триглицеридов. Добавляется в смеси и блюда при невозможности компенсировать стеаторею

Диетологические рекомендации по ведению больных МВ в зависимости от их возраста физического статуса

Рекомендации	Возраст	
	< 2 лет	2 – 18 лет
Агрессивное питание: через назо-гастральный зонд и гастростому; парентеральное питание	Невозможность улучшить нутритивный статус на фоне дополнительного энтерального питания	МРИ < 85 % или снижение веса ниже 2-го перцентиля на фоне применения дополнительного энтерального питания

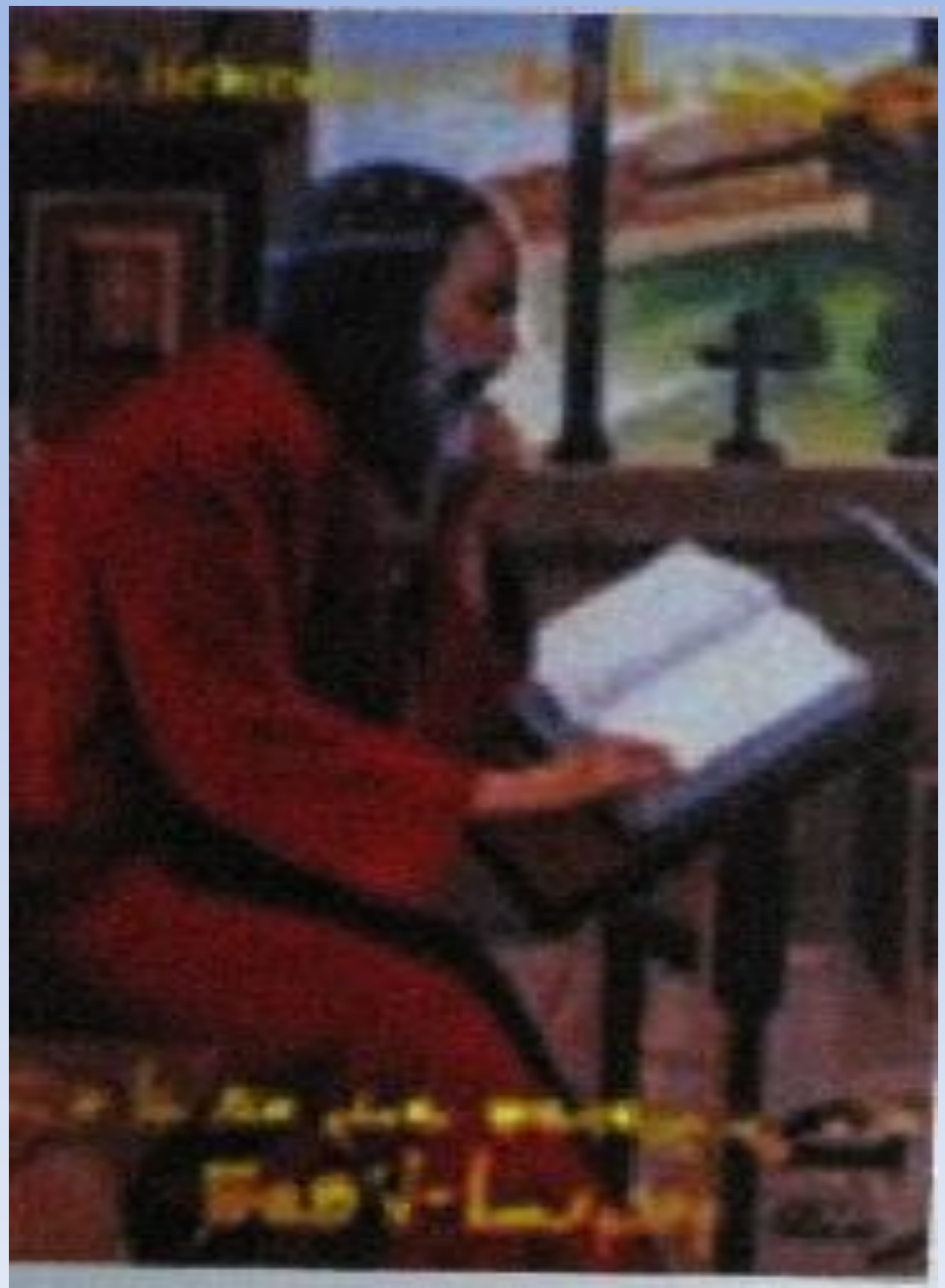
Алгоритм выбора лечебного питания у больных МВ

Группа	Название продукта	Применение
На основе цельных белков молока	**Детские молочные смеси с повышенной квотой белка и калорийностью, с включением СЦГ:** Пре Нутрилак(Россия),Пре-нан (Швейцария), Хумана ЛП+СЦТ (Германия)	Замена грудного молока детям 1-го года жизни Дополнительное питание для более старших больных
	Смеси для энтерального питания для детей от 1 года до 3 лет: Нутризон педиатрик (Голандия), Клинутрен Юниор (Швейцария)	Энтеральное и дополнительное питание для детей от 1 года до 3 лет, ночная гипералиментация
	Смеси для энтерального питания для детей старше 3 лет и взрослых: Нутризон (Голандия), Клинутрен (Швейцария) Берламин Модуляр (Германия), Изокал (США)	Энтеральное зондовое питание для детей старше 3 лет, ночная гипералиментация

Человек живет не тем,
что ест,
а тем,
что он переваривает

Бенджамин Франклин





Пища,

которая не переваривается,

съедает того,

кто ее съел…

Абу-аль-Фарадж

Как следует лечить недостаточность функции поджелудочной железы?

КРЕОН® 10 000

Содержит 150 мг панкреатина, что соответствует

8 000 М.Ед. амилазы,

10 000 М.Ед. липазы и

600 М.Ед. протеаз

КРЕОН® 25 000

Содержит 300 мг панкреатина, что соответствует

18 000 М.Ед. амилазы,

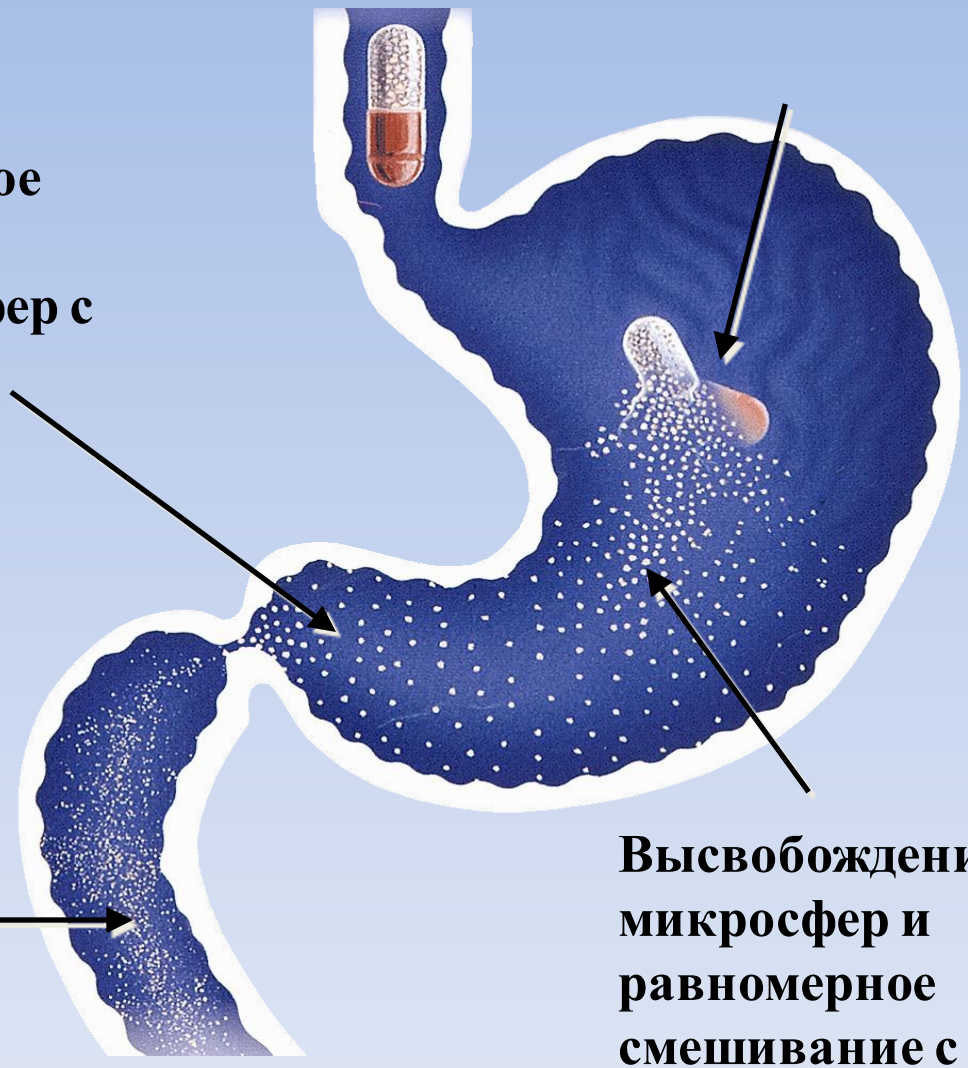
25 000 М.Ед. липазы и

1000 М.Ед. протеаз



КРЕОН® 10 000

Растворение желатиновой капсулы в течение 1-2 мин



Одновременное поступление минимикросфер с порциями химуса через привратник

Быстрое и полное высвобождение ферментов при pH>5.5

Высвобождение микросфер и равномерное смешивание с пищей

Рекомендации по заместительной терапии панкреатическими ферментами при МВ

КРЕОН® 10 000 **КРЕОН® 25 000**

НАЧАЛЬНЫЕ ДОЗЫ

- **Дети грудного возраста:**
  около 4 000 ЕД на 100-150 мл. молока

- **Дети старше 1 года:**
  2000-6000 ЕД /кг/сутки
  500-1000 ЕД /кг/на основной прием пищи
  250-500 ЕД /кг/ на дополнительный прием пищи

Дозы выше 3.000 ЕД /кг/в еду говорят о необходимости дополнительного обследования.

Дозы выше 6.000 ЕД /кг/в еду или 18.000-20.000 ЕД /кг/в сутки угрожаемы по развитию крайне редкого, но грозного осложнения - фиброзной колонопатии.

Какие витамины необходимо назначать дополнительно, в каких дозах и лекарственных формах?

Витамины	Пациенты с муковисцидозом которым показаны витамины	Дозы
А	Все с панкреатической недостаточностью	4000–10 000 МЕ* в сутки
Д	Все с панкреатической недостаточностью	400–800МЕ** в сутки
Е	0– 6 месяцев 6–12 месяцев 1–4 года 4–10 лет > 10 лет	25 МЕ*** в сутки 50 МЕ в сутки 100 МЕ в сутки 100–200 МЕ в сутки 200–400 МЕ в сутки
К	При начальных признаках поражения печени, длительном приеме антибиотиков	От 1 мг в сутки до 10 мг в неделю; 10 мг в сутки
B_{12}	Больные, у которых тест Шиллинга < 45 % после резекции подвздошной кишки	100 мкг в/м в месяц

Какие минералы и микроэлементы необходимо вводить дополнительно?

- Во время физических нагрузок, при высокой температуре окружающей среды и повышении температуры тела рекомендуется заместительная терапия натрием и хлоридами.
- При длительном лечении аминогликозидами пациенты с МВ могут нуждаться в заместительной терапии магнием.
- Показана коррекция дефицита железа и цинка с соответствующим контролем результатов

Исследования необходимы для получения дополнительных данных по оптимальному питанию при МВ?

- Исследования для оценки необходимости терапии антиоксидантами, особенно с изучением витаминов Е, С, бета-каротина и селена. Для этого следует использовать наблюдения за $ОФВ_1$ и обострениями инфекции. Такие исследования должны проводиться как контролируемые и рандомизированные, с участием достаточно большого числа пациентов.
- Уточнение роли дефицита витамина К в развитии костного заболевания при МВ. Соответственно, необходимы длительные исследования добавок витамина К с измерением его статуса и минеральной плотности костей. Следует изучить связи между антибиотикотерапией, кишечной флорой и статусом витамина К. В целом требуют уточнения и изучения взаимодействия между медикаментами и пищевыми добавками.
- Вопрос соотношения качества и количества в рамках дополнительного питания.
- Расстройства пищевого и другого поведения - исследования классификации, профилактики, терапии и вмешательства.
- Комплаентность к ферментной терапии.
- Причины неудач в достижении адекватного уровня питания.
- Оптимальные уровни различных питательных веществ


СПАСИБО