

# 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?

**Основные элементы:**

- ▣ **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
- Микроэлементы:** витамины, минеральные вещества (натрий, калий, железо и пр.)
- Витамины** и витамино-подобные вещества
- Пищевые волокна** (клетчатка, пектины, камеди, фрукто- и галакто-олигосахариды)

# Строение и функции желудочно-кишечного тракта человека



**Желудок:** начинается переваривание белка

**Поджелудочная железа:** вырабатывает ферменты для переваривания белка, жиров, крахмала; вырабатывает вещества, которые создают щелочную среду в кишке, в которой работают ферменты

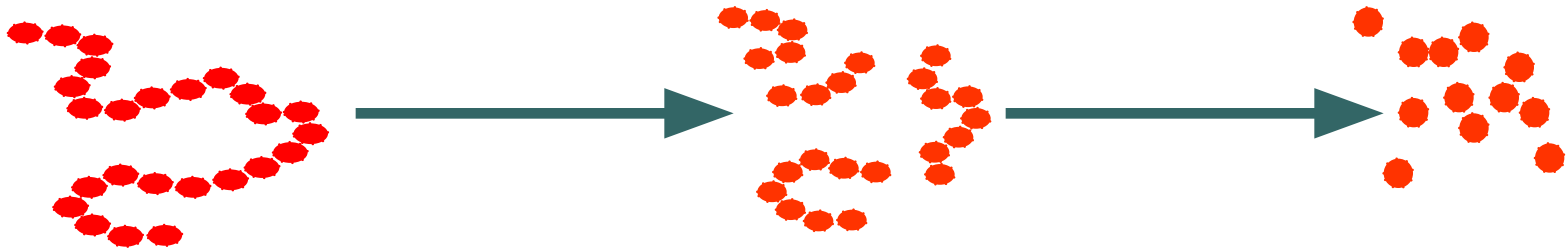
**Печень:** вырабатывает **желчные кислоты**, которые накапливаются в **желчном пузыре**, с их помощью эмульгируются жиры

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** (мясо, рыба, яйца, молочные продукты) расщепляются до аминокислот:

- ферментами желудка, **поджелудочной железы** и кишечной стенки



# Как усваивается пища?

**Углеводы:** Крахмал (хлеб, картофель, крупы)  
расщепляется до глюкозы:

- **амилазой поджелудочной железы**, кроме того, амилазой слюнных желез и ферментами кишечника



## Как усваивается пища?

И только для **жиров** существует практически один фермент – **липаза поджелудочной железы**.

Для всасывания большинства жиров необходима их превращение в **эмульсию**. Для этого необходима **желчь**, которая вырабатывается печенью и концентрируется в желчном пузыре.



## Что не так при МВ:

**При МВ, вследствие генетической мутации, белок клеточной оболочки МВТР не работает. Ионы хлора не могут свободно выходить из клетки. Происходит нарушение потоков жидкости из клетки, образуется вязкая слизь в протоках всех органов**



## Причины недостаточности питания при муковисцидозе

Муковисцидоз поражает органы, выделяющие жидкие секреты (бронхолегочная система, поджелудочная железа, печень, потовые, слюнные и половые железы).

Секреты во всех органах становятся вязкими, густыми, их отделение затруднено. В легких постепенно формируется хронический воспалительный процесс.

Кроме того, плохо выделяется сок поджелудочной железы (панкреатическая недостаточность) и желчь, что приводит к нарушению пищеварения



● ● ●  
**ПРИЧИНЫ  
НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ  
ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ. 1. ОСНОВНАЯ**

**экзокринная недостаточность  
поджелудочной железы  
90% больных**

нарушение усвоения  
белка и крахмала

**потери питательных веществ  
со стулом**

нарушение  
усвоения жира

**недостаточн  
ость**

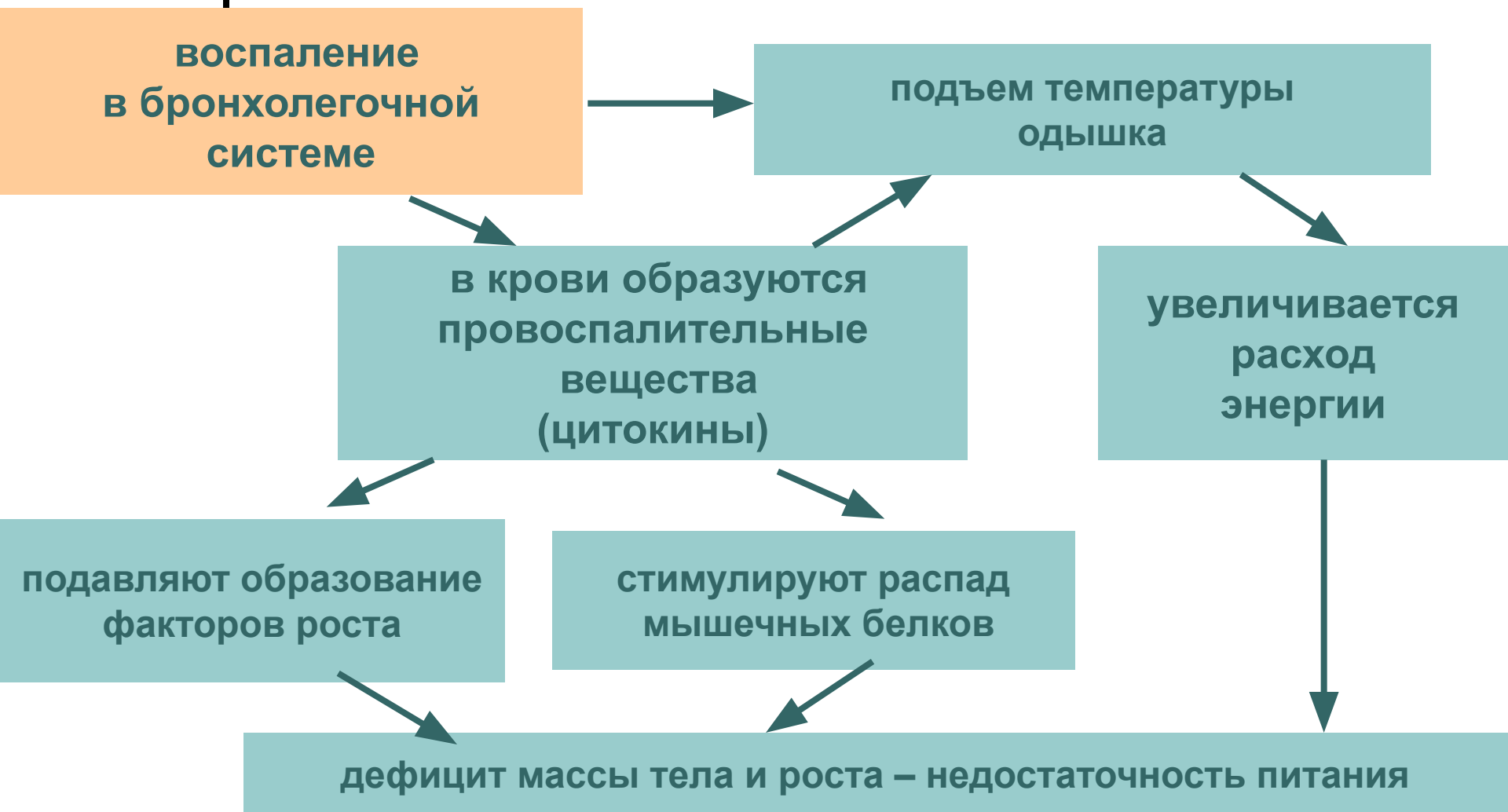
жирорастворимых  
ВИТАМИНОВ

сгущение  
желчи

ухудшение  
эмульгации  
жира

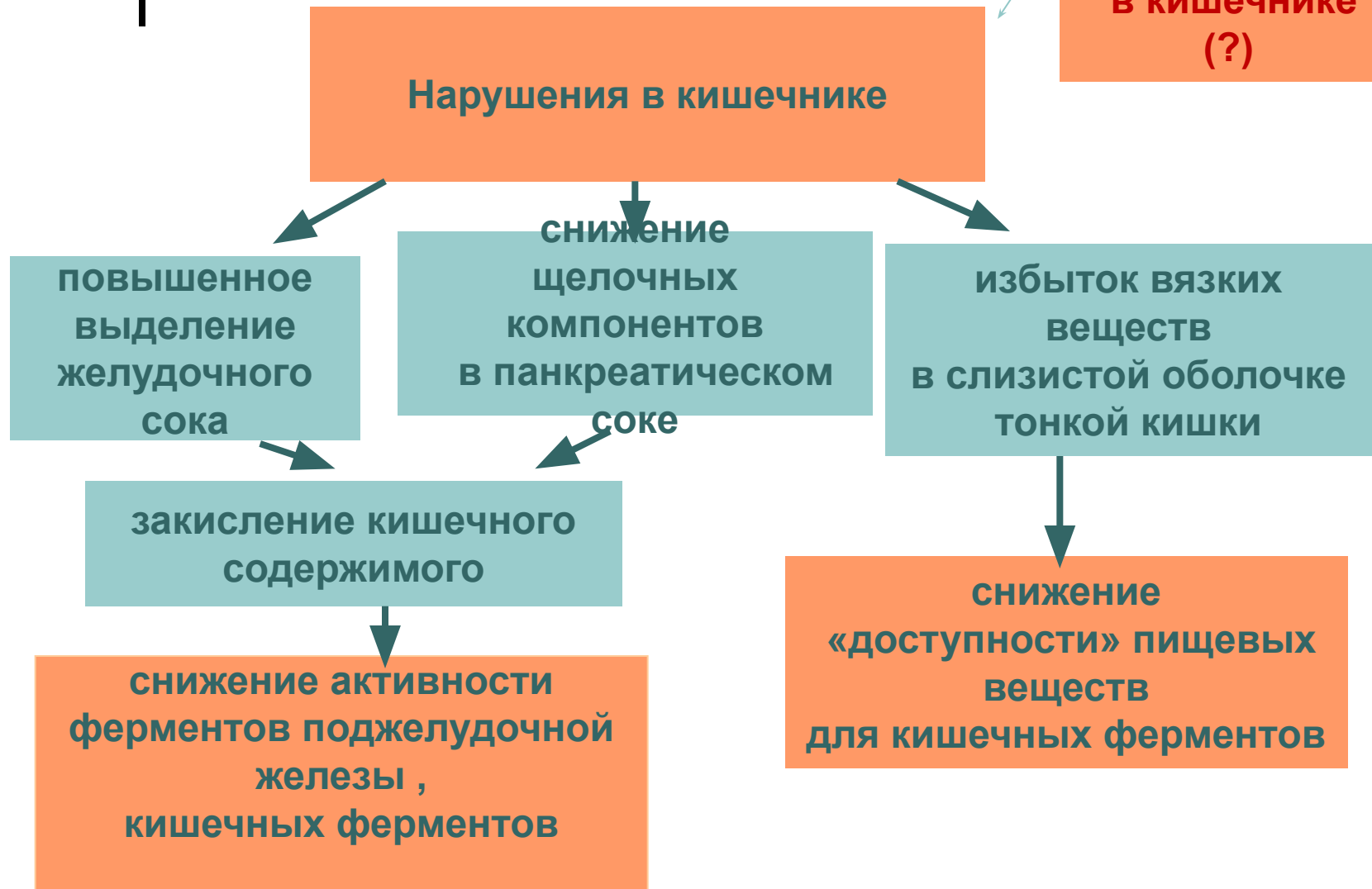
**ПНЖК  
Ω-3**


## Причины недостаточности питания при муковисцидозе. 2.



# ПРИЧИНЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ.3.

Хроническое  
воспаление  
в кишечнике  
(?)





# Многочисленные исследования доказали, что при хорошем состоянии питания:

- Достоверно улучшается качество и увеличивается продолжительность жизни больных МВ
- Значительно сокращается частота бронхо-легочных осложнений и замедляется прогрессирование поражения легких
- Наша цель – достижение нормального, **соответствующего возрастным нормам**, состояния питания у каждого больного

● ● ● | **Основной показатель:**

**ИМТ: индекс массы тела =**  
**вес(кг) : рост<sup>2</sup> (см)**

**Нормальные цифры ИМТ:**

□ Для взрослых:

18,5 – 24,5

□ Для детей – индивидуальные (другие),  
определяются по специальным  
таблицам или компьютерным  
программам, спросите Вашего доктора

□ **Вы должны знать вес и рост Вашего  
ребенка!**

# Центильные таблицы: нормальные показатели веса и роста для детей различного возраста и пола

- Вы должны знать вес и рост Вашего ребенка!
- Нормальные показатели: от 25 до 75 перцентильного коридора

Возраст	Длина/рост								Масса							
	Центильный интервал								Центильный интервал							
	1	2	3	4	5	6	7	8	1	2	3	4	5	6	7	8
	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %	3 %	10 %	25 %	50 %	75 %	90 %	97 %		
0	46,5	48,0	49,8	51,3	52,3	53,5	55,0	2,7	2,9	3,1	3,4	3,7	3,9	4,2		
1 мес.	49,5	51,2	52,7	54,5	55,6	56,5	57,3	3,3	3,6	4,0	4,3	4,7	5,1	5,4		
2 мес.	52,6	53,8	55,3	57,3	58,2	59,4	60,9	3,9	4,2	4,6	5,1	5,6	6,0	6,4		
3 мес.	55,3	56,5	58,1	60,0	60,9	62,0	63,8	4,5	4,9	5,3	5,8	6,4	7,0	7,3		
4 мес.	57,5	58,7	60,6	62,0	63,1	64,5	66,3	5,1	5,5	6,0	6,5	7,2	7,6	8,1		
5 мес.	59,9	61,1	62,3	64,3	65,6	67,0	68,9	5,6	6,1	6,5	7,1	7,8	8,3	8,8		
6 мес.	61,7	63,0	64,8	66,1	67,7	69,0	71,2	6,1	6,6	7,1	7,6	8,4	9,0	9,4		
7 мес.	63,8	65,1	66,3	68,0	69,8	71,1	73,5	6,6	7,1	7,6	8,2	8,9	9,5	9,9		
8 мес.	65,5	66,8	68,1	70,0	71,3	73,1	75,3	7,1	7,5	8,0	8,6	9,4	10,0	10,5		
9 мес.	67,3	68,2	69,8	71,3	73,2	75,1	78,8	7,5	7,9	8,4	9,1	9,8	10,5	11,0		
10 мес.	68,8	69,1	71,2	73,0	75,1	76,9	78,8	7,9	8,3	8,8	9,5	10,3	10,9	11,4		
11 мес.	70,1	71,3	72,6	74,3	76,2	78,0	80,3	8,2	8,6	9,1	9,8	10,6	11,2	11,8		
1 год	71,2	72,3	74,0	75,5	77,3	79,7	81,7	8,5	8,9	9,4	10,0	10,9	11,6	12,1		
15 мес.	74,8	75,9	77,1	79,0	81,0	83,0	85,3	9,2	9,6	10,1	10,8	11,7	12,4	13,0		
18 мес.	76,9	78,4	79,8	81,7	83,9	85,9	89,4	9,7	10,2	10,7	11,5	12,4	13,0	13,7		
21 мес.	79,3	80,8	82,3	84,3	86,5	88,3	91,2	10,2	10,6	11,2	12,0	12,9	13,6	14,3		
2 года	81,3	83,0	84,5	86,8	89,0	90,8	94,0	10,6	11,0	11,7	12,6	13,5	14,2	15,0		
27 мес.	83,0	84,9	86,8	88,7	91,3	93,9	96,8	11,0	11,5	12,2	13,1	14,1	14,8	15,6		
30 мес.	84,5	87,0	89,0	91,3	93,7	95,5	99,0	11,4	11,9	12,6	13,7	14,6	15,4	16,1		
33 мес.	86,3	88,8	91,3	93,5	96,0	98,1	101,2	11,6	12,3	13,1	14,2	15,2	16,0	16,8		
3 года	88,0	90,0	92,3	96,0	99,8	102,0	104,5	12,1	12,8	13,8	14,8	16,0	16,9	17,7		
3,5 года	90,3	92,6	95,0	99,1	102,5	105,0	107,5	12,7	13,5	14,3	15,6	16,8	17,9	18,8		
4 года	93,2	95,5	98,3	102,0	105,5	108,0	110,6	13,4	14,2	15,1	16,4	17,8	19,4	20,3		
4,5 года	96,0	98,3	101,2	105,1	108,6	111,0	113,6	14,0	14,9	15,9	17,2	18,8	20,3	21,6		
5 лет	98,9	101,5	104,4	108,3	112,0	114,5	117,0	14,8	15,7	16,8	18,3	20,0	21,7	23,4		
5,5 лет	101,8	104,7	107,8	111,5	115,1	118,0	120,6	15,5	16,6	17,7	19,3	21,3	23,2	24,9		
6 лет	105,0	107,7	110,9	115,0	118,7	121,1	123,8	16,3	17,5	18,8	20,4	22,6	24,7	26,7		
6,5 лет	108,0	110,8	113,8	118,2	121,8	124,6	127,2	17,2	18,6	19,9	21,6	23,9	26,3	28,8		
7 лет	111,0	113,6	116,8	121,2	125,0	128,0	130,6	18,0	19,5	21,0	22,9	25,4	28,0	30,8		
8 лет	116,3	119,0	122,1	126,9	130,8	134,5	137,0	20,0	21,5	23,3	25,5	28,3	31,4	35,5		
9 лет	121,5	124,7	125,6	133,4	136,3	140,3	143,0	21,9	23,5	25,6	28,1	31,5	35,1	39,1		
10 лет	126,3	129,4	133,0	137,8	142,0	146,7	149,2	23,9	25,6	28,2	31,4	35,1	39,7	44,7		
11 лет	131,3	134,5	138,5	143,2	148,3	152,9	156,2	26,0	28,0	31,0	34,9	39,9	44,9	51,5		
12 лет	136,2	140,0	143,6	149,2	154,5	159,5	163,5	28,2	30,7	34,4	38,8	45,1	50,6	58,7		
13 лет	141,8	145,7	149,8	154,8	160,6	166,0	170,7	30,9	33,8	38,0	43,4	50,6	56,8	66,0		
14 лет	148,3	152,3	156,2	161,2	167,7	172,0	176,7	34,3	38,0	42,8	48,8	56,6	63,4	73,2		
15 лет	154,6	158,6	162,5	166,8	173,5	177,6	181,6	38,7	43,0	48,3	54,8	62,8	70,0	80,1		
16 лет	158,8	163,2	166,8	173,3	177,8	182,0	186,3	44,0	48,3	54,0	61,0	69,6	76,5	84,7		
17 лет	162,8	166,6	171,6	177,3	181,6	186,0	188,5	49,3	54,6	59,8	66,3	74,0	80,1	87,8		



# Принципы лечебного питания при МВ

- Увеличение энергетической ценности (калорийности) рациона в **1,1 – 2** раза по сравнению со здоровым ребенком того же возраста
- Увеличение квоты белка в **1,2- 1,5** раза по сравнению с возрастной нормой
- Сохранение или увеличение **физиологической нормы** жира (35-40% калорийности рациона)
- Создание максимального **покоя** для поджелудочной железы, печени и желчевыделительной системы
- Борьба с повышенным газообразованием, вздутием живота, увеличенным объемом стула
- Дополнительное подсаливание пищи
- Введение пищевых веществ, способных подавлять хроническое воспаление (**пробиотики; ω-3 ПНЖК**)

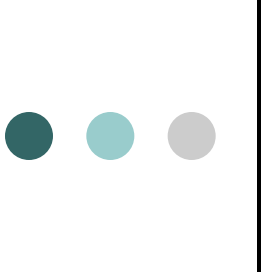


# Каким образом это осуществить:

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**;





## **2. Дополнительные приемы пищи – перекусы (2-й завтрак, полдник, перед сном)**

***обязательны;***

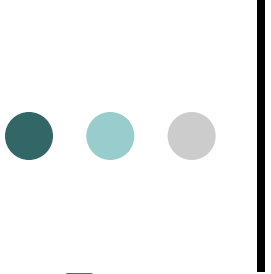
**Они состоят, как правило, из  
кисломолочных продуктов, творога,  
фруктов, выпечки или сладостей.**

**При бронхо-легочных обострениях,  
значительном отставании в весе для  
перекусов желательно использовать  
специализированные  
высокоэнергетические продукты**



### **3. Подсаливание пищи и обогащение ее противовоспалительными компонентами:**

- **ДЦ ПНЖК: слабосоленая (не копченая) жирная морская рыба: 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, виноградной косточки, проростков пшеницы, соевое, рапсовое низкоэруковое, кукурузное) – в нерафинированном виде в салаты и овощные блюда (не прогревать, добавлять в готовые блюда!)**
- **кисломолочные продукты, обогащенные живыми штаммами пробиотиков (бифидобактерий и лактобактерий) – йогурты короткого срока хранения, биокефир, Активиа, Актимель, Иммунолеле и т.п.)**



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.**

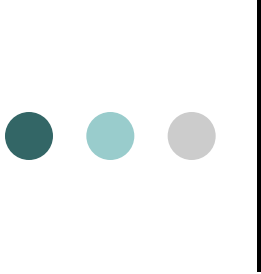
#### **Нежелательны продукты:**

- осложняющие работу печени и желчевыводящих путей: транс-жиры (жареные блюда, кулинарный жир, маргарин), копчености, колбасные изделия, мясные деликатесы, крепкие бульоны;
- 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», бульонные кубики, готовые приправы с усилителями вкуса;
- 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 диспепсических явлениях – 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 (Junk food – «мусорная пища»)
- Питание низкокалорийной, низкобелковой пищей (например, приготовление каш на воде без масла, овощных, крупяных супов без масла и мяса, использование обезжиренных молочных продуктов)
- Вегетарианство (в особенности веганство), соблюдение религиозных постов
- Подражание подростков (как правило, девочек) стандартам красоты – девочки усиленно «худеют»
- Важна работа психолога
- **Миф о вреде молока, которое «усиливает образование слизи»**



## Чрезвычайно важно: сохранение нормального потребления жиров больными МВ

- жиры являются наиболее энергетически «плотным» источником энергии (9 ккал/г),
- ✓ источником полезных полиненасыщенных жирных кислот и жирорастворимых витаминов,
- ✓ составной частью клеточных мембран,
- ✓ регуляторами иммунитета,
- ✓ 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 (не менее 35-40% суточного калоража)



# Заместительная ферментотерапия

- Около 90% больных МВ страдают панкреатической недостаточностью, это значит, что их поджелудочная железа не вырабатывает достаточного количества ферментов для переваривания пищи
- Поэтому с каждым приемом пищи больные должны получать ферменты поджелудочной железы.
- Наиболее эффективны *современные препараты панкреатина в виде минимикросфер/микрогранул*
- Минимикросферы - это микротаблетки размером от 0,4 мм и меньше, что обеспечивает равномерное перемешивание препарата с содержимым желудка и синхронное с пищей прохождение в кишечник; рН-чувствительная оболочка минимикросфер защищает фермент от преждевременной активации в ротовой полости и разрушения в кислой среде желудка
- Заместительная терапия больным МВ должна проводиться только современными высокоэффективными микрогранулированными/микросферическими препаратами с рН-чувствительной оболочкой (Креон, Эрмиталь, Пангрол, Панцитрат)



## Правила приема 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 больной 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** (в копрограмме не должно быть нейтрального жира).
- Доказано, что даже большие дозы ферментов, принимаемые во время еды, не вызывают угнетения собственной панкреатической активности
- В среднем доза ферментов составляет **2000 – 6000 ЕД** по липазе на 1 кг веса больного/сут или **500-4000 ЕД** липазы на 1 г жира в съедаемой пище (**слишком большой разброс!**)
- Однако, дозировку ферментов нельзя повышать до бесконечности! Если стул и копрограмма не нормализуются на дозе **выше 10000-12000 ЕД по липазе** на 1 кг веса в сутки, необходимо дополнительное обследование желудочно-кишечного тракта! И возможно, постоянный прием препаратов, понижающих кислотность желудочного сока (т.н. ингибиторы протонной помпы – нексиум, омепразол и т.п.)



# Родители! Внимание!

- ▣ Не соглашаться ни на какие замены препаратов – так называемые – аналоги, которые не одобрены Вашим лечащим врачом по муковисцидозу!
- ▣ Препараты, которые не прошли испытания у пациентов с муковисцидозом в России

**От качества лечения Вашего ребенка  
зависит качество его жизни!!!!**





## Муковисцидоз: дети первого года жизни

- ▣ У детей первых месяцев жизни оптимальной пищей является материнское молоко с добавкой панкреатических ферментов в каждое кормление
- ▣ **Идеальным** является нативное - непастеризованное грудное молоко, так как оно содержит широкий спектр защитных факторов и биологически активных веществ

- важную роль играет активность **термолабильной липазы** в нативном (не пастеризованном) женском молоке

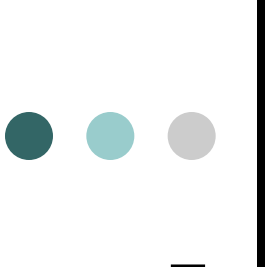
Большинство детей с МВ на искусственном вскармливании могут получать **обычные**

**молочные смеси – заменители** ESPEN-ESPGHAN Guidelines 2016



# МУКОВИСЦИДОЗ: ДЕТИ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

- ▣ Детям на искусственном вскармливании **при гипотрофии** рекомендуются молочные смеси с повышенной квотой белка калорийностью, с включением СЦТ – смеси для недоношенных и маловесных детей
  - с первых месяцев жизни:
    - Нутрилак-Пре (Инфаприм)
    - Симилак Особая Забота (Эбботт),
    - Пре-Нан (Нестле), Нутрилон-Пре (Нутриция),
  - детям старше старше 5-6 мес, получающим прикорм:
    - Хумана ЛП+СЦТ(Хумана, Германия)
- ▣ **Смеси на основе глубоких гидролизатов белка с СЦТ:**
  - Нутрилак-Пептиди СЦТ (Нутритек)
  - Нутрилон-Пепти-гастро (Нутриция)
  - Алфаре (Нестле) –
  - **только по особым показаниям!!! Например, мекониальный илеус**



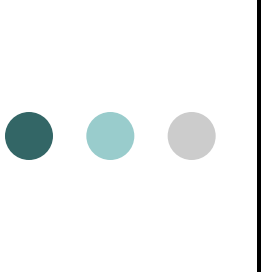
# **Смесь *Cystilac* (*Nutricia - Milupa*)**

## **Зарегистрирована в РФ 2016**

- ▣ Больше калорий: 83 ккал/100 мл  
(обычно 67 ккал/100 мл)
- ▣ Больше частично гидролизованного белка:  
2 г /100 мл (обычно 1,2 – 1,5 г /100 мл)
- ▣ Высокое содержание жира: 4,5 г/100 мл  
(обычно 3,6 г/100 мл)
  - 20% среднецепочечных триглицеридов
- ▣ Обогащение жирорастворимыми витаминами:
  - Vitamin A: 141 µg/100 ml (обычно 70 µg/100 мл)
  - Vitamin D: 1,6 µg/100 ml (обычно 1 µg/100 мл)
- ▣ Больше соли: 60 мг/100 мл (обычно 15 мг/100 мл)

Сроки введения прикорма детям 1 года жизни с МВ  
*ESPEN-ESPGHAN Guidelines 2016* : в те же сроки, что и  
здоровым детям

	<b>Больные МВ (мес)</b>	<b>Здоровые дети (мес)</b>
<b>Фруктовое пюре</b>	<b>6</b>	<b>4-6</b>
<b>Творог</b>	<b>4 – 4,5</b>	<b>4-6</b>
<b>Желток</b>	<b>5</b>	<b>7</b>
<b>Овощное пюре</b>	<b>5-6</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>4 - 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>



**Контроль уровня жирорастворимых  
витаминов в сыворотке крови больных МВ  
(рекомендуется ежегодный мониторинг)\***

<b>Витамин А (ретинол)</b>	<b>30-72 нг/мл</b>
<b>Витамин Д3 (эргокальциферол)</b>	<b>30-100-150 нг/мл</b>
<b>Витамин Е α-токоферол/ холестерин</b>	<b>&gt;0,7 мг/дл &gt;5,4 мг/г</b>

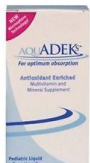
*\*Woestenenk J.W., Castelijns S.J.A.M., van der Ent C.K., Houwen R.H.J.  
Nutritional intervention in patients with Cystic Fibrosis: a systematic review.  
J Cyst Fibros 2013 (12) 102-115*

Рекомендуемые дозы жирорастворимых витаминов и бета-каротина для больных МВ  
(*ESPEN-ESPGHAN Guidelines 2016*)

Витамины	Для детей от 0 до 4 лет:	
Д	0 - 1 год: 400 – 1000 МЕ/сут Старше 1 года: 800 - 2000 МЕ/сут	<i>1 – 2 капли Аквадетрим 2 – 4 капли Аквадетрим</i>
Е	0 – 1 год: 50 МЕ/сут Старше 1 года: 100 – 400 МЕ/сут	<i>30% масляный раствор: 7 – 8 капель 15 – 60 капель</i>
К	0 – 1 год: 0,3 – 1 мг/сут Старше 1 года: 1 – 10 мг/сут	<i>Викасол – 1 таблетка 15 мг</i>
А	Начинать с низких доз. Подбирать по уровню в сыворотке крови (ежегодный контроль) <i>750-1500 МЕ</i>	<i>1 капля 3,44% р-ра = 5000 МЕ</i>
Бета-каротин	До 16667 МЕ (10 мг)	<i>1 капля Веторон Е = 1 мг</i>

Рекомендуемые дозы жирорастворимых витаминов и бета-каротина для больных МВ  
(*ESPEN-ESPGHAN Guidelines 2016*)

Витамины	Для детей старше 4 лет и взрослых:	
Д	4 – 10 лет: 800 – 2000 МЕ/сут Старше 10 лет: 800 - 4000 МЕ/сут	<i>2 – 4 капли Аквадетрим</i> <i>2 – 8 капли Аквадетрим</i>
Е	100 – 400 МЕ/сут	<i>30% масляный раствор:</i> <i>15 – 60 капель</i>
К	1 – 10 мг/сут	<i>Викасол – 1 таблетка 15 мг</i>
А	Начинать с низких доз. Подбирать по уровню в сыворотке крови (ежегодный контроль) <i>Европейская RDA = 2664 МЕ/сут</i>	<i>1 капля 3,44% р-ра = 5000 МЕ</i>
Бета-каротин	До 16667 МЕ (10 мг)	<i>1 капля Веторон Е = 1 мг</i>



# Новые формы витаминных препаратов для детей с МВ

## Европа (Голландия):

**DEKA Plus Liquid: 0 – 12 мес – 1 мл/сут**

**1 – 3 г – 2 мл/сут**

**Гелевые таблетки и капсулы:**

**4-10 лет – 1 таб/сут**

**> 10 лет – 2 таблетки**

**или по предписанию врача**

Callion Pharma

[contact@callionpharma.com](mailto:contact@callionpharma.com)

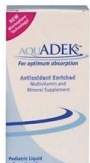
<https://callionpharma.com/>

Увеличено содержание вит. Д и К в соответствии с последними рекомендациями

Специальная технология улучшает всасывание жирорастворимых витаминов

Не содержат глютен, казеин, ГМО, искусственных красителей, а также ингредиентов Китайского происхождения





# Новые формы витаминных препаратов для детей с МВ

IA:

**MVW Complete Formulation:**

**Softgels D3000 (мягкие капсулы)**

**Softgels (мягкие капсулы)**

**Chewables (жевательные таблетки,**

**вкус апельсина и жевательной резинки)**

**Pediatric Drops 30 ml – сироп (цитрусовый вкус)**

**SPSMEDICAL**

[info@sps-medical.com](mailto:info@sps-medical.com)

<https://sps-medical.com/>

## Подсаливание пищи!

### Минимальные суточные потребности в соли у детей с МВ

Вес ребенка	< 5	5 – 10 кг	> 10 кг
Комнатная температура			
20 °С	0,8 г/день	0,5 г/день	Минимум + 0,8 г/день/10 кг
25 °С	1,5 г/день	2 г/день	Минимум 2 г/день + 1 г/день/10 кг
30 °С	2,8 г/день	4 г/день	Минимум 4 г/день + 2 г/день/10 кг

**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**

**Обсуждается:**

**дополнительное введение**

**цинка, железа, селена, ω-3 ПНЖК**



## ДЕТИ СТАРШЕ 1 ГОДА: ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ПИТАНИЕ ЛЕЧЕБНЫМИ СМЕСЯМИ

**Показания к дополнительному питанию специализированными высокоэнергетическими смесями:**

- Любое снижение нормальных (возрастных) темпов прибавок массы тела/роста;

**Смеси применяются в виде:**

- дополнительного питания между основными приемами пищи (2-й завтрак, полдник, на ночь)
- В виде сиппинга: **англ. Sip feeding – кормление глотками)**- через трубочку либо из поильника. Метод применяется в тех случаях, когда пациент получает обычную пищу, самостоятельно ест, но по каким либо причинам питание снижено, но не настолько, чтобы проводить зондовое питание



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

- **Смеси для энтерального питания для детей от 1 года до 3 лет:**
  - ✓ **на основе цельного белка:**  
Клинутрен Юниор (Нестле), Нутрини, Нутрини энегрия, НутриниДринк (Нутриция), ПедиаШур 1,5, и 1,0 Малоежка (Эбботт, США)
  - ✓ **на основе гидролизатов белка – при выраженных нарушениях пищеварения:** Пептамен Юниор (Нестле)
- **Для детей старше 3 лет могут использоваться «взрослые» смеси и коктейли**
  - ✓ **на основе цельного белка:** Нутриэн Стандарт, Иммун, Пульмо, Остео (Инфаприм);
  - ✓ Нутридринк (Нутриция), Изосурс, Ресурс Оптимум, Ресурс-2 Файбер (Нестле), Эншур-2 (Эбботт), Суппортан (Фрезениус Каби)
  - ✓ **на основе гидролизатов белка, 70% СЦТ:**
  - ✓ Пептамен (Нестле)



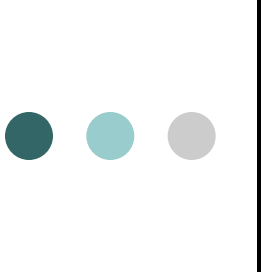
# Дополнительный калораж

- 1-12 месяцев + 100-200 ккал
- 1-2 года + 200 ккал
- 3-5 лет + 400 ккал
- 6-11 лет + 600 ккал
- > 12 лет + 800-1000 ккал



# Муковисцидоз – значение СЦТ (МСТ)

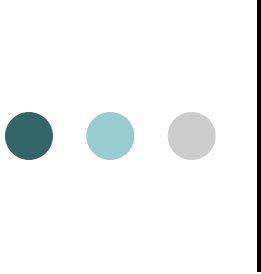
- триглицериды с жирными кислотами со средней длиной углеродной цепи ( $C_6$ - $C_{12}$ ) с особыми физико-химическими свойствами
- ✓ **легко доступный источник энергии, так как:**
  - не нуждаются в эмульгации желчными солями
  - не нуждаются в гидролизе панкреатической липазой,
  - легко всасываются, минуя лимфатическую систему, непосредственно в кровеносные сосуды системы воротной вены
- ✓ содержание СЦТ в специализированных смесях составляет до 70% жирового компонента
- ✓ остальные жиры представлены липидами с высоким содержанием эссенциальных (полиненасыщенных) жирных кислот



**Масла СЦТ используются для обогащения рациона истощенных больных легко доступными калориями  
Не требуют увеличения дозы панкреатических ферментов**

- **Ликвиджен (Liquigen)  
Nutricia - SHS – 50%  
эмульсия СЦТ**
- **Представляет собой  
высококалорийный  
жировой модуль**

- **Масла Ceres Dr. Schär:  
100% МСТ  
77% МСТ, обогащенное:  
ПНЖК  $\omega 6$  - 9,5 г,  $\omega 3$  - 3 4,5 г  
вит. А 728 мкг, Д 2,3 мкг, Е 23 мг  
66% МСТ – маргарин, содержит вит.  
А, Д, Е,  $\beta$ -каротин, фолиевую к-ту**

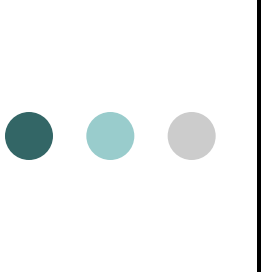


## Практические советы: как поддержать у ребенка интерес к еде\*

- **Готовим вместе с детьми!**
- ✓ Ребенку важно осознавать, что ему доверили важное дело, поэтому он с удовольствием будет помогать вам на кухне!
- ✓ Даже **двухлетним** можно поручить перемешать салат или тесто для блинов, посыпать суп зеленью, вырезать формочкой печенье.
- ✓ В **3 – 4 года** дети очень интересуются всем новым: как яйцо из прозрачного становится белым, как поднимается тесто, как закипает вода в кастрюле... Дети могут сами просеять муку, отмерить продукты стаканом или ложкой, размять творог вилкой, залепить пирожок или вареник. Надо учить ребенка резать продукты – сначала столовым ножом что-то мягкое – например, яйцо, банан или сыр.
- ✓ Дети еще не могут долго удерживать внимание, поэтому выбирайте блюда, на которые уходит не больше 15-20 минут

\*По материалам журнала Гастроном





# ГОТОВИМ ВМЕСТЕ С ДЕТЬМИ!

- ✓ В **4 – 5 лет** наступает возраст любви к кухонной технике. Блендеры, миксеры, кухонные комбайны, микроволновые печи – все интересует юного исследователя. Дети могут взбивать молочные коктейли, натирать сыр на терке, при помощи миксера взбить яйца для омлета или белки для безе, прокрутить фарш. Они уже могут приготовить самостоятельно простые блюда: вареные яйца, фруктовый салат, бутерброды, в т.ч. и горячие.
- ✓ Пусть ребенок «нарисует рецепт» в картинках, чтобы в следующий раз вспомнить этапы приготовления
- ✓ Дети очень любят **украшать** блюда. Это такой же вид художественного творчества, как и традиционные рисование или лепка.
- ✓ В **6 – 8 лет** дети уже могут сами прочитать рецепт, у них хорошая координация, поэтому им под силу и более сложные блюда. Однако для обращения с горячим и тяжелыми кастрюлями им нужна помощь мамы. В этом возрасте можно научить их чистить овощи овощечисткой и аккуратно нарезать их. 8-летние дети могут самостоятельно печь кексы и простые пироги, варить макароны. Нужно научить ребенка самостоятельно разогревать себе еду, особенно если он остается один дома.



# ГОТОВИМ ВМЕСТЕ С ДЕТЬМИ!

- ✓ Обычно дети не любят овощи. Чтобы исправить положение, покажите ребенку мультфильм про удивительного крыса по имени Рататуй.
- ✓ Потом приготовьте рататуй (овощное рагу) вместе. Доверьте ребенку выложить нарезанные овощи в форму, как ему нравится. Дайте ему понюхать сырой чеснок, а когда блюдо будет готово, обратите его внимание, как изменились цвет и запах.
- ✓ Многие дети любят пельмени и вареники. Но в начинку можно положить хоть шпинат, хоть кабачки с морковкой, с творогом или сыром, с мясом – в таком виде дети едят любые овощи! Можете назвать это модным словом «равиоли».
- ✓ Дети обожают есть все, что не надо класть в тарелку. Это могут быть роллы с фаршем, овощами и сыром, завернутые в лепешки-тортильи, лаваш или тонкий блинчик. Это может быть бургер – но только домашний, из натуральных продуктов, с домашним майонезом.



# ГОТОВИМ ВМЕСТЕ С ДЕТЬМИ!

С чего начать:

- ✓ Выбираем простой рецепт, желательно из любимых продуктов ребенка. Потом можно будет добавить даже те, что ребенок есть отказывается – обычно дети с удовольствием пробуют все то, что приготовили сами.
- ✓ Достаем заранее все продукты, готовим рабочее место для ребенка и выбираем устойчивый стул, ведь до стола ему не дотянуться.
- ✓ Теперь запаситесь терпением и хорошим настроением!

**КУЛИНАРИЯ – ЭТО МОДНО!**




# «АГРЕССИВНЫЕ» МЕТОДЫ НУТРИТИВНОЙ ПОДДЕРЖКИ У БОЛЬНЫХ С МВ

## ЗОНДОВОЕ ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

- Ночная  
гипералиментация
- назогастральный зонд
  - перкутанная гастростомия (PEG)

## ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ – питание «через вену» (серьезные осложнения; **очень дорого**)

- Полное (центральный венозный катетер):
- Состояния после операции на кишечнике
- Синдром короткой кишки (после мекониального илеуса)
- Острый панкреатит
- Частичное (дополнительное) периферическая вена
- Жировые эмульсии (Липофундин, Интралипид, Омегавен, Смофлипид) – 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**