

# 1. Муковисцидоз (кистозный фиброз) и питание

Муковисцидоз (кистозный фиброз) (МВ) – это генетически обусловленное заболевание, которое характеризуется образованием очень густой слизи в легких и желудочно-кишечном тракте (поджелудочная железа, кишечник, печень). Это явление обусловлено нарушением обмена ионов натрия и хлора между внутренней и внешней средами клеток. Диагностическими критериями цистического фиброза являются клинические признаки – высокая концентрация хлоридов в поту и/или наличие мутаций гена CFTR. Поэтому детям с МВ часто говорят также «соленые дети». Приблизительно у 2% пациентов может быть концентрация соли в поту в норме, предварительное генетическое обследование не выявит наличие более редких мутаций, но и вопреки тому у них можно наблюдать остальные классические проявления МВ. Определение диагноза в таких случаях сложное и основано на проявленных клинических признаках.

Густая слизь, которая содержится в поджелудочной железе пациентов с МВ ограничивает или мешает секреции пищеварительных энзимов, необходимых для нормального пищеварения пищи. Вследствие отсутствующих энзимов дети и взрослые с МВ не могут переваривать питательные вещества, присутствующие в еде. Поэтому пациенты без лечения МВ часто страдают дистрофией. На современном этапе у нас еще нет в распоряжении препаратов для лечения цистического фиброза. Целью лечения и заботы о пациентах с МВ является, прежде всего повышение качества их жизни.

На основе многолетних опытов можно констатировать, что общее состояние здоровья пациента с МВ очень тесно связано с его питанием. В общем, можно сказать, что полноценное питание существенно улучшает прогноз пациента с МВ, прежде всего тем, что уменьшает риск заболевания легких. Наоборот, недостаточное питание ускоряет хронические болезни легких, которые вызываются бактериями: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* или *Burkholderia cerasia* – и усложняет лечение инфекций. Недостаточное питание пациентов с МВ становится причиной отставания в росте, снижения предела по отношению к физическому напряжению и повышения риска заболевания инфекционными болезнями и диатезом. Многие исследования подтвердили, что, функции легких пациентов с МВ ухудшаются, пропорционально состоянию их питания.

Целью менеджмента нутритивной терапии детей и взрослых с МВ является достижение ими нормального веса, роста и развития организма, по сравнению со здоровой популяцией.

**Основные составные для достижения этой цели следующие:**

- 1. Высококалорийная пища**
- 2. Адекватная субституция панкреатических энзимов**
- 3. Достаточная нутритивная поддержка**

## 2. Высококалорийная пища пациентов с МВ

Ежедневный энергетический прием пищи пациента с МВ должен быть, по важности его заболевания, на 30–50% выше по калорийности в сопоставлении со средними рекомендациями по его полу и возрасту. В случае инфекции, повышенной нагрузки дыхания или дистрофии требование увеличивается вплоть до 150–200% обыкновенно рекомендуемого калорийного приема.

Однако точные данные об энергетической потребности конкретного пациента с МВ зависят не только от его возраста и пола, но и от нутритивного состояния, степени панкреатической недостаточности, физической активности и функций легких. В то время как некоторые дети растут нормально, при потреблении нормальной пищи, дети с прогрессирующими инфекциями легких требуют на 50% энергии больше. Таблица № 1 показывает ориентировочные энергетические требования организма пациента с МВ, установленные как 150% рекомендуемого ежедневного энергетического приема.

*Таблица № 1 Рекомендуемый энергетический прием пищи пациентов с МВ в зависимости от возраста*

<b>Возраст</b>	<b>Рекомендуемый ежедневный энергетический прием для пациента с МВ</b>
<b>Дети грудного возраста</b>	150–200 ккал/кг
<b>Дети с 1 до 9 лет</b>	130–180 ккал/кг
<b>Мальчики с 11 до 18 лет</b>	100–130 ккал/кг
<b>Девушки с 11 до 18 лет</b>	80–110 ккал/кг
<b>Мужчины</b>	100–120 ккал/кг
<b>Женщины</b>	80–120 ккал/кг

Единственно надежным измерителем энергетически достаточной пищи, потребляемой пациентом с МВ, является подсчитывание ее калорийности и взвешивание. Нужно повышать калорийную ценность пищи или увеличивать частоту потребления еды у детей тогда, когда ребенок бледнеет и не прибавляет в весе более одного месяца. У взрослых пациентов с МВ причиной для повышения энергетической ценности пищи является уменьшение веса, продолжающееся более двух недель.

Достижение хорошего нутритивного состояния пациента с МВ очень часто обусловлено его аппетитом, на который может оказывать негативное влияние хроническое заболевание легких, сопровождаемое кашлем и слизью, желудочно-кишечного тракта, спазмами, поносами или рвотой.

Таблица № 2

<b>Блюдо</b>	<b>Возможности энергетического обогащения</b>
<b>хлеб со сливочным маслом</b>	ломтик ветчины + кетчуп + тертый сыр
	рыбная паста с сыром
	мед смешанный с молотыми орешками или кунжутом
	порубленное яйцо вкрутую с майонезом
<b>добавки к завтраку</b>	джем с кусочками сушеных фруктов
	сливочный йогурт, взбитые сливки
	бананы, какао, шоколад
<b>суп</b>	сушеные фрукты, джем, орешки
	добавка растительного масла, сливочного масла, сливок, молока, яиц
	сгущение супов добавкой овсяных хлопьев, гречкой или другими крупами
<b>мясо</b>	добавка макарон, риса, поджаренного хлеба или галушек
	жарение
	запекание с сыром
<b>картошка</b>	сметанные и сырные соусы
	добавка растительного масла, сливочного масла, сливок, тертого сыра или сгущенного молока
	замешать крупу, гречку или просо в картофельную кашу
<b>рис</b>	жареный картофель
	добавка растительного масла, сливочного масла, сливок, тертого сыра или тофу
	рисовый омлет с сыром
<b>макаронные изделия</b>	рисовая запеканка с сушеными фруктами и взбитыми сливками
	добавка сливочного масла, сливок, тертого сыра, ветчины или тофу
	сливочные соусы с добавкой яиц
<b>овощи</b>	с орехами и сбитыми сливками
	посыпать тертым сыром или молотыми орехами
	приготовление со сливками, яйцами, сыром, ветчиной или тофу
<b>фрукты</b>	замачивание в деликатесные сливки или майонез
	добавка шоколада или сбитых сливок
	смешиваемые напитки с бананами, финиками и орехами
	смесь свежих и сушеных фруктов

Основное правило питания пациентов с МВ – предлагать им блюда, которые в малом объеме содержат большое количество энергии. Это не должны быть специальные диетические пищевые продукты или блюда. В сущности, из каждого повседневного блюда можно приготовить высококалорийную пищу, которая удовлетворяет ежедневное меню пациента с МВ. В таблице 2 приведено несколько предложений, каким способом можно энергетически обогатить повседневные блюда.



### 3. Панкреатическая недостаточность (инсуфициенция) и ее лечение

У преимущественного большинства (85–90%) пациентов с МВ встречается так называемая панкреатическая инсуфициенция (ПИ), что на практике означает, что из панкреаса в тонкую кишку не проникают энзимы необходимые для переваривания потребляемой еды – или вообще, или только в ограниченном количестве. Недостаток или полное отсутствие энзимов ведет к тому, что организм не может переварить, прежде всего продукты, содержащие жиры и белки. Вследствие этого у пациентов с нелеченной ПИ возникает дистрофия. **Непереваренная еда является идеальной питательной средой для кишечных микроорганизмов, что приводит к боли в животе, спазмам и вспучиванию.** Недостаточно переваренная еда после этого выделяется из организма в форме жирных и объемных фекалий (steathorea).

Поэтому в прошлом, прежде всего, по поводу панкреатической инсуфициенции пациентам с МВ рекомендовали диету с **обязательным ограничением жиров**, но это не могло покрыть их энергетические потребности. В настоящее время, когда уже доступны очень эффективные фармацевтические препараты, заменяющие панкреатические энзимы, **это ограничение уже совсем не действует. Однако энзимные препараты необходимо принимать перед каждым приемом пищи. Исключением являются фрукты и безалкогольные напитки.**

Таблица №3: Регистрированные мультиферментные препараты, пригодные для панкреатической субституции у пациентов с МВ

Наименование препарата	Состав		
	Липаза	Протеаза	Амилаза
<b>Kreon 10 000, cps. 20x150 mg</b>	10 000	600	8 000
<b>Kreon 25 000, cps. 50x300 mg</b>	25 000	1 000	18 000
<b>Kreon 25 000, cps. 20x300 mg</b>	25 000	1 000	18 000
<b>Panzytrat 25 000, cps. 50x250 mg</b>	25 000	1 250	22 500
<b>Panzytrat 25 000, cps. 100x250 mg</b>	25 000	1 250	22 500

Предпочтительными являются энзимные препараты с содержанием ацидорезистентных (стойких к желудочной кислоте) микрогранул (креон), которые можно после открытия давать также самым маленьким детям с небольшим количеством жидкости (материнское молоко, фруктовый сок, чай). **Ежедневная доза индивидуальна, она соответствует функции панкреас пациента, количеству и составу принимаемой нормы.**

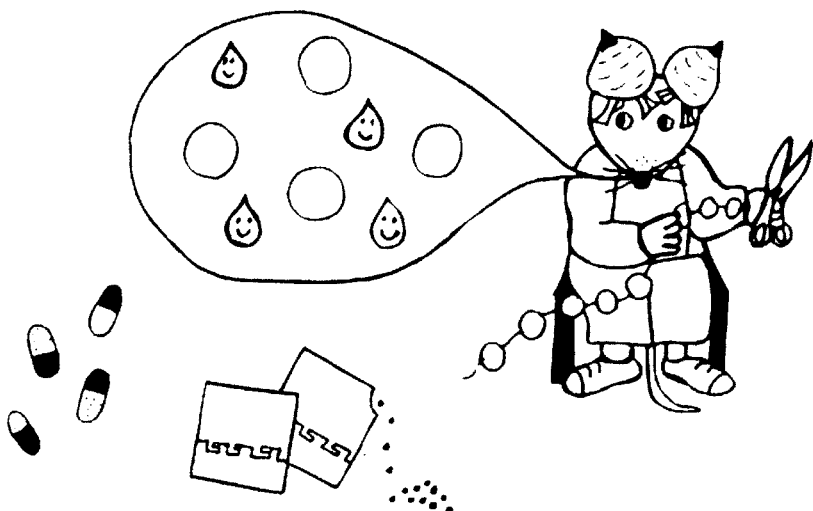
Самой важной составляющей панкреатических энзимов является липаза. Ее количество назначают при определении индивидуальной дозы энзимной субституции для конкретного пациента. В принципе доказано, **что максимальная**

дневная доза панкреатических энзимов не должна превышать 10 000 единиц липазы на каждый килограмм веса пациента. Дозу энзимной субституции всегда определяет лечащий врач. При правильно установленной дневной дозе пациент с МВ не должен чувствовать боли в животе, спазмов или иметь поносы. Его стул должен быть нормального цвета, консистенции, не должен быть жирным и липким.

Панкреатические энзимы принимаются всегда перед едой с небольшим количеством жидкости, фруктового пюре, повидла или каши. Грудным детям, как правило, дают препарат «Креон 10 000», причем шарики высыпаются из капсулы и подаются примешанные при помощи ложки в небольшом количестве материнского или грудного молока. Дозу энзимов никогда нельзя замешивать на всю порцию грудного молока или блюда. Шарики нельзя грызть, дробить, сосать. После еды ребенку важно просмотреть рот, не остались ли в нем прилипшие непроглоченные шарики. Собственно, те могут повредить тонкую слизистую оболочку полости рта.

Старшие дети и взрослые проглатывают целые капсулы или таблетки всегда перед едой. Если еда длится дольше обычного времени, или аппетит у пациента неожиданно повысится, необходимое количество энзимов можно применить в двух дозах – перед едой и в течение нее.

Энзимы действуют приблизительно два часа. Поэтому нет необходимости в применении новой дозы энзимов, если, например, ребенок съел после обеда пирожное, и от применения энзимной субституции не истекло более двух часов, но все зависит от общего количества принятой еды.



## 4. Нутритивные требования пациентов с МВ

### 4.1. Жиры

Жиры являются в рамках питания человека самым концентрированным источником энергии, и поэтому в питании пациентов с МВ рекомендованы в неограниченном количестве. Идеально, если 35–40% общего энергетического приема в течение дня состоит именно из жирных компонентов пищи. **Пищевые продукты с высоким содержанием жира: растительные масла, сливочное масло, сыры, сливки, орехи, семечки, майонез, авокадо, тертый кокос и жареные блюда.**

У детей в возрасте до восемнадцати месяцев рекомендуется дневная доза жира 5–7 г на каждый килограмм веса ребенка (максимальная дневная доза жира 8 г/кг). В первом полугодии жизни это количество жира обеспечивает материнское молоко или смеси для кормления в количестве 150–200 мл на каждый килограмм веса ребенка (табл. 4).

У искусственно вскармливаемых грудных детей объем выпитого молока постепенно уменьшается, поэтому неизбежно прибавлять небольшие количества растительного масла или сливочного масла в овощно-мясные и зерновые гарниры. Двенадцати – восемнадцатимесячным детям в блюда добавляют также сливки, тертый сыр или тертый кокос. Общее количество потребляемых жиров у восемнадцатимесячного ребенка с МВ должно быть 60-70 г. У подростковых детей в дошкольном возрасте стремимся достичь потребления жиров в количестве 80 г. У пациентов с МВ старше пятнадцати лет необходимо обеспечить дневную дозу 100 г жиров. В связи с потреблением жиров очень важно приспособить количество применяемых панкреатических энзимов к количеству потребляемых жиров.

У некоторых пациентов с МВ встречается нарушение всасывания жиров вследствие недостаточной секреции желчных кислот. В питание этих пациентов с МВ включают так называемые триацилглицериды со средней цепью (МСТ=medium chain triacylglycerids). На рынке доступно несколько препаратов с содержанием МСТ (Nutrilon Pepti MCT, Pregestimil или Alfare), а также МСТ масла, которые принимают при назначении врачом с пищей дети старшего возраста и взрослые пациенты с МВ.

Таблица № 4: Рекомендуемые количества жира в пище пациентов с МВ в зависимости от возраста

Возраст пациента МВ (лет)	Ежедневная доза жиров	Продукты питания, обеспечивающие необходимое количество жиров
0 – 1,5	5–7 г/кг	в периоде исключительно молочной пищи 150–200 мл материнского или смеси молока на каждый килограмм веса ребенка с уменьшающим объемом выпитого молока, подкармливаемого грудным детям, постепенно увеличиваем дозу растительного масла или сливочного масла, прибавляемого в гарниры
1,5 – 5	80 г	3 СЛ раст. масла + 40 г сливочного масла + 30 г сыра + 20 г взбитых сливок + 10 г кокоса
		3 СЛ раст. масла + 50 г сливочного масла + 50 г сметаны + 5 г орешков в кашу
		4 СЛ раст. масла + 30 г сливочного масла + 20 г майонеза + 40 г сыра
5 и более	100 г	4 СЛ раст. масла + 50 г сливочного масла + 100 г сметаны + 5 г орешков в кашу
		5 СЛ раст. масла + 30 г сливочного масла + 30 г взбитых сливок + 50 г сыра + 10 г кокоса
		5 СЛ раст. масла + 30 г сливочного масла + 20 г майонеза + 30 г сыра

СЛ – столовая ложка

## 4.2. Эссенциальные жирные кислоты

В метаболизме пациентов, страдающих цистическим фиброзом можно уже с раннего детства наблюдать определенную аномалию – хронический недостаток эссенциальных жирных кислот (ЭЖК). Это проявляется у пациентов, у которых панкреас функциональный, а также у тех, которые настроены на панкреатическое субституционное лечение. **Первые проявления этого дефицита – задержка роста, ухудшение функций легких и кожные реакции.** Предполагается, что вследствие этого дефицита **возникают экземы и стеатоз печени.**

Хотя это явление во всемирном масштабе наблюдается более 30 лет, до сих пор не было достоверных объяснений, почему именно в сыворотке пациентов



с МВ наблюдается недостаток этих жирных кислот. Доказано, что если удастся увеличить уровень ЭЖК к стандартному уровню, выразительно улучшится также общее состояние пациента.

Увеличение и удержание достаточного количества ЭЖК в организме совсем не сложно, ни финансово, ни по времени. Требуется только немного ежедневного внимания со стороны родителей или самого пациента с МВ. Эссенциальные жирные кислоты находятся, прежде всего, в жирах растительного происхождения. Поэтому разумно потреблять жиры преимущественно в форме растительных масел – подсолнечное, соевое и рапсовое – в количестве 1–2 столовых ложки в день. Из масел, доступных на нашем рынке для пациентов с МВ, меньше всего пригодно оливковое.

**Линоленовую кислоту** по необходимости потребляют также в форме пищевых дополнений – она содержится, например, **в масле ослинника** двухлетнего или в препаратах, у которых в наименовании сокращение CLA. При потреблении необходимо соблюдать установленное дозирование и увеличить дозу употребляемых панкреатических энзимов.

**Если у пациента с МВ наблюдается дефект массы тела или ухудшение общего состояния, можно уменьшить дефицит ЭЖК, который это явление обычно сопровождает, при помощи интравенозного введения препарата Интралипид.** Это доступный препарат парентерального питания с высоким содержанием ЭЖК. При его аппликации обыкновенно используется время, когда интравенозным способом даются антибиотики, причем аппликация одной дозы Интралипида зависит у детей от их массы. Аплицируются обычно 3 дозы в количестве 10 мл 10% раствора на кг физического веса на ночь. (Ребенок с массой 15 кг получит в течение последующих трех ночей по 150 мл раствора Интралипида. Взрослые получают соответственно по 250 мл 10% раствора Интралипида.

В пище пациентов с МВ нужно ограничить потребление сливочного масла, свиного сала и мясных изделий, увеличить долю растительных масел в ежедневном питании. Прибавление масла в суп, картошку, макаронные изделия, салаты или рис, значительно увеличит также энергетическую ценность данного блюда.

### **4.3. Белки**

Белки принимаемые посредством продуктов питания влияют на рост и развитие человеческого организма. Поэтому понятно, что в прошлые годы была рекомендована пациентам с МВ пища, богатая белками, прежде всего из-за их низкого роста и частых инфекций. Опубликовано было несколько статей о питании детей с МВ, устанавливающих дневной прием белков вплоть до объема 3–4 г/кг.

**Однако малнутриция в случае МВ не вызвана низким приемом белка, а недостаточной функцией поджелудочной железы. Повышенный прием белков несоразмерно плохо отражается на почках и печени, потому что их функция и**

**так бывает ослаблена при МВ.** В общем, можно констатировать, что достаточной является дневная доза в количестве **1,2 г белков на каждый килограмм веса.** Например, ребенок с весом 10 кг должен ежедневно принять с пищей 12 г белков.

Продуктами, богатыми белками, являются мясо, птица, рыба, сыр, яйца, бобовые, соевые продукты и орехи. Таблица 5 приводит примеры, каким образом можно покрыть комбинацией отдельных видов пищевых продуктов дневную дозу белков у пациентов с МВ при разном физическом весе.

#### **4.4. Углеводы**

В связи с необходимостью высококалорийного питания пациентов с МВ нужно обратить внимание на **комплексные углеводы (сахариды) – хлеб из цельного зерна и булочные изделия, рис, овсяные и кукурузные хлопья, макаронные изделия и картошка, которые в организме расщепляются постепенно, и глюкоза проникает в кровяное русло в регулярных низких дозах.**

Блюда, богатые углеводами, очень хорошо можно комбинировать с жирами (хлеб со сливочным маслом и сырковая паста, овсяные хлопья с цельным йогуртом или деликатесными сливками, сыром, макароны со сливочным соусом или картофельный салат с майонезом). Таким образом, получим энергетически питательные блюда, которые являются основой питания пациентов с МВ.

#### **4.5. Клетчатка**

Клетчатка – это комплексный полисахарид, встречающийся исключительно в пищевых продуктах растительного происхождения. В метаболизме ведет себя совсем иначе, чем другие питательные вещества, так как организму не доставляет никакой энергии. **Однако клетчатка в организме связывает воду и токсические вещества и тем самым поддерживает правильную функцию кишечника.**

Типичная пища пациентов с МВ богата жирами, белками и углеводами, но бедна клетчаткой. Многие статьи, касающиеся качества жизни пациентов с МВ констатируют, что дети и взрослые, у которых потребление клетчатки было очень низкое, страдают чаще болью в животе и принимают больше панкреатических энзимов, чем пациенты с МВ, у которых прием клетчатки достаточный. Учащаются также случаи хронического запора у детей и взрослых пациентов с МВ.

Клетчаткой богаты фрукты, овощи, бобовые, орешки и цельные зерновые. Если пациент съест вместо апельсинового сока целый апельсин, заменит белый хлеб хлебом из цельного зерна, или к супу добавит овсяные хлопья, кишечнику это только поможет. Рекомендуемая дневная доза у детей 10–15 г, у взрослых 25–35 г клетчатки в день. Прием клетчатки необходимо увеличивать постепенно и одновременно с увеличивающимся потреблением клетчатки необходимо увеличить также потребление жидкостей.

Таблица № 5: Рекомендуемые количества белков в пище пациентов с МВ в зависимости от возраста

<b>Вес пациента МВ (кг)</b>	<b>Ежедневная доза белков (г)</b>	<b>Комбинация продуктов питания, которая обеспечит необходимое количество белков</b>
10	12	200 мл молока + 20 г мяса + 50 г йогурта
		200 мл молока + 10 г мяса + 50 г тофу
		200 мл молока + 10 г мяса + 20 г твердого сыра
20	24	200 мл молока + 30 г мяса + 100 г йогурта + 1 яйцо
		300 мл молока + 30 г мяса + 50 г тофу + 20 г миндаля
		200 мл молока + 40 г мяса + 30 г твердого сыра + 20 г фасоли
30	36	300 мл молока + 60 г мяса + 100 г йогурта + 1 яйцо + 20 г сыра
		300 мл молока + 60 г мяса + 100 г тофу + 30 г миндаля
		400 мл молока + 60 г мяса + 30 г твердого сыра + 30 г фасоли
40	48	300 мл молока + 80 г мяса + 200 г йогурта + 2 яйца
		300 мл молока + 100 г мяса + 100 г тофу + 1 яйцо + 20 г фасоли
		400 мл молока + 100 г мяса + 50 г твердого сыра + 30 г фасоли
50	60	300 мл молока + 120 г мяса + 200 г йогурта + 2 яйца + 20 г миндаля
		400 мл молока + 120 г мяса + 100 г тофу + 50 г сыра + 30 г фасоли
		500 мл молока + 100 г мяса + 100 г сыра + 30 г фасоли
60	72	300 мл молока + 160 г мяса + 300 г йогурта + 2 яйца + 20 г фасоли
		400 мл молока + 140 г мяса + 150 г тофу + 2 яйца + 30 г миндаля
		500 мл молока + 120 г мяса + 120 г твердого сыра + 200 г йогурта

## **4.6. Пробиотики**

Свое обоснование в питании пациентов с МВ имеют также пробиотики (бактерии молочно-кислого брожения, напр. *Bifidus* или *Acidophilus*), которые **улучшают и восстанавливают состав кишечной микрофлоры, причем ограничивают появление поносов и укрепляют иммунную систему.** Пробиотики можно ввести в пищу детей и взрослых с МВ в форме йогуртов, брынзы и заквашенных молочных изделий или посредством пригодных пищевых добавок. Их прием очень важен, прежде всего, в период лечения антибиотиками и после него.

## **4.7. Витамины**

Недостаток витаминов, растворимых в жирах, наблюдается у пациентов с МВ во всем мире. Этот дефицит нужно корректировать с помощью ежедневного приема витаминных препаратов, причем о количестве и виде витаминов должен всегда решать лечащий врач. За рубежом имеются в распоряжении витаминные препараты, специально предназначенные для потребностей пациентов с МВ, в которых витамины А, D, Е и К скомбинированы в соответствующих соотношениях. Их применение ведет к очень хорошим результатам. Витамины, растворимые в жирах необходимо давать одновременно с энзимной субституцией. Оправдал себя их прием одновременно с едой, перед которой энзимы были поданы в адекватном количестве.

### ***Витамин А***

Витамин А, необходимый для роста организма, точно так же, как для нормального зрения. Недостаток витамина А у пациентов с МВ относительно частый, хотя редко проявляется нарушением зрения, слуха и огрубевшей кожи (гиперкератозом) или поносами. За его концентрацией в плазме крови необходимо регулярно следить, и дозировку приспособить таким образом, чтобы организм не страдал ни от его недостатка, ни от передозировки. Рекомендуемое дозирование:

- |    |                            |                       |
|----|----------------------------|-----------------------|
| 1) | грудным детям до 6 недель: | 1 000 IU/день         |
| 2) | дети с 6 недель до 2 лет:  | 2 000–4 000 IU/день   |
| 3) | дети с 2 до 12 лет:        | 5 000 IU/день         |
| 4) | подросткам и взрослым:     | 10 000–20 000 IU/день |

### ***Витамин D***

С недостатком витамина D сталкиваемся у пациентов с МВ главным образом в связи с все чаще встречающимся остеопорозом. Но в возникновении этого заболевания участвует также недостаточная абсорбция кальция, фосфора и недостаток

солнечного излучения. В качестве предупредительных мер рекомендуется принимать витамин D в следующих дозах:

- |    |                            |                  |
|----|----------------------------|------------------|
| 1) | грудные дети до 6 недель:  | 200–400 IU/день  |
| 2) | дети с 6 недель до 1 года: | 500–1000 IU/день |
| 3) | дети с 1 года:             | 400–800 IU/день  |

### ***Витамин E***

Дефицит витамина E, подобно, как в случае витамина A, у пациентов с МВ относительно распространенный. Было доказано, что в случае его недостатка пациенты с МВ находятся под угрозой анемии (малокровия) в повышенной степени. Для организма очень важно прежде всего антиокислительное воздействие витамина E. Прием витамина E рекомендуется по нижеуказанной схеме:

- |    |                             |                 |
|----|-----------------------------|-----------------|
| 1) | грудным детям до 6 месяцев: | 25 мг/день      |
| 2) | дети с 1/2 до 1 года:       | 50 мг/день      |
| 3) | дети с 1 до 4 лет:          | 100 мг/день     |
| 4) | дети с 4 до 10 лет:         | 100–200 мг/день |
| 5) | дети выше 10 лет:           | 200–400 мг/день |

### ***Витамин K***

О длительном применении витамина K у пациентов с МВ постоянно ведутся дискуссии. В общем, считается, что недостаток витамина K является следствием длительного лечения антибиотиками, которое нарушает кишечную микрофлору. Витамин K рекомендуется принимать одновременно с антибиотиками в следующих количествах:

- |    |                        |                          |
|----|------------------------|--------------------------|
| 1) | грудные дети с 1 года: | 2–5 мг два раза в неделю |
| 2) | дети после 1 года:     | 5 мг два раза в неделю.  |

Парентеральным способом рекомендуется давать 1 раз в месяц через каждые 3 месяца.

Мы сталкиваемся также с явлением, когда в организме некоторых пациентов с МВ сохраняется недостаток жирорастворимых витаминов, вопреки длительному потреблению качественных витаминных препаратов. По опытам из Швеции, можно судить, что это явление связано с недостатком эссенциальных жирных кислот (ЭЖК) в сыворотке пациентов с МВ. Так только удастся устранить недостаток ЭЖК, при помощи пищи, пищевых добавок или инфузии Интралипида, очень быстро увеличится также уровень витаминов, растворимых в жирах. Таким способом выбранными продуктами питания можно устранить дефицит витаминов, растворимых в жирах, из естественных источников (табл. 6).

Таблица №6: Наличие жирорастворимых витаминов в пищевых продуктах

витамин А	витамин D	витамин Е	витамин К
Печень птицы морковь шпинат абрикосы дыня	печень трески мясо рыбы сливочное масло молоко яйца	фисташки миндаль лесные орехи грецкие орехи семечки подсолнуха	капуста кольраби брокколи салат шпинат

## 4.8. Минералы

Множество статей доказывает, что в случае пациентов с МВ обычно нет необходимости в коррекции минералов. Исключением является только цинк, который применяют в форме таблеток в количестве, не превышающем 10 мг в день, это явно укрепляет иммунную систему пациента.

У «соленых детей» необходимо уделять внимание также соответствующей возрасту ежедневной доставке соли, так как утрата натрия и хлоридов происходит не только вследствие потения, но и остальных вычетов. Введение хлорида натрия особо важно у грудных детей с МВ, поскольку ни материнское молоко, ни препараты для грудных малышей не содержат достаточно соли. Грудным детям обычно дается 1/8 чайной ложки соли, старшим детям – 1/4 чайной ложки. В горячие летние дни, или при физическом напряжении, или поносах, когда выделяется соли больше, чем нормально, можно увеличить указанные количества соли.

Обеспечение достаточного количества соли в пище старших детей и взрослых с МВ с учетом обычаев национальной кухни обычно не бывает проблематичным. Из соленых блюд можно рекомендовать, например соленые палочки, соленые картофельные чипсы или соленые орешки. В случае повышенного физического напряжения, поносов или горячей погоды, можно по рекомендации врача принять от 0,25 до 2 г соли в двух или трех дозах в день, при повышенном приеме жидкостей.

## 5. Питание пациентов с МВ на отдельных этапах их жизни

### *5.1. Новорожденные и грудные дети – дети с рождения до одного года*

Хотя в Словакии пока еще по отношению к МВ не проводится скрининговое исследование всех новорожденных, существует несколько важных симптомов, которые должны предупредить о возможности этого диагноза уже с первых часов или недель жизни:

1. мекониальный илеус (кишечная непроходимость, возникающая у развивающегося еще зародыша),
2. общая слабость, снижающийся физический вес,
3. анемия и гипоальбуминемия,
4. низкий уровень жирорастворимых витаминов и эссенциальных жирных кислот,
5. жирный и объемный стул, боли в животе и вздутие.

Первые двенадцать месяцев жизни ребенка характеризуются очень быстрым ростом организма. Подавляющее большинство грудных детей с МВ сумеет в течение этого периода утроить свой вес при рождении и удвоить свой рост. Однако необходимо уделять достаточное внимание заботе о питании детей уже с первых дней их жизни.

**Для новорожденных и грудных детей с МВ рекомендуется кормление материнским молоком (вскармливание грудью).** В большинстве случаев младенцы прибавляют в своем весе и находятся в хорошем состоянии, как их здоровые ровесники. Но у грудных детей с панкреатической недостаточностью необходимо по рекомендации лечащего врача, в начале каждого кормления принимать необходимое количество панкреатических энзимов. Так как в Словакии пока еще нет энзимных препаратов предназначенных специально для самых маленьких пациентов, при лечении грудных малышей применяются доступные панкреатические энзимы («Креон»). Желатиновые капсулы нужно открыть и необходимое количество шариков дать грудному ребенку двумя способами:

1. Шарики смешивают с небольшим количеством материнского молока и дают ложкой прямо в рот
2. Мать мочит свой чистый указательный палец в отсасываемое молоко и шарики на него «наклеивает». Грудной ребенок потом шарики из пальца будет сосать. Этот способ применяем только кратковременно в случае очень настойчивого отказа ребенка от ложки. Дело в том, что при подаче энзимов указанным способом энзимы могут рассеиваться во всей полости рта, что с одной стороны может уменьшить их воздействие и с другой стороны у ребенка

вызвать кашель. При высокой дозе энзимов подача таблеток длится слишком долго и, в конечном счете, скрывает в себе определенный гигиенический риск.

Грудным детям в возрасте 4–5 месяцев можно давать энзимы до начала кормления, замешанные в небольшом количестве фруктового пюре. Материнское молоко занимает в питании грудных детей с МВ очень важное место по нескольким причинам:

- а) материнское молоко содержит в соответствующем качестве и количестве все питательные вещества, необходимые для роста и развития детского организма;
- б) усваивается легче коровьего молока, из которого изготавливаются смеси грудного питания;
- в) содержит жирные ненасыщенные кислоты, которых у пациентов с МВ обычно недостаток;
- г) содержит оптимальное соотношение эссенциальных аминокислот;
- д) оказывает иммунную защиту от инфекционных заболеваний;
- е) укрепляет психосоциальное отношение ребенка с матерью.

Но материнское молоко содержит для потребностей грудных детей с МВ мало натрия, поэтому в жаркие летние дни необходимо давать соль в дозе 1/4 чайной ложки в день в форме умеренно соленого раствора. Постоянный недостаток натрия у детей с МВ может проявиться снижением веса или рвотой и нарушением гомеостаза.

В наше время отказываются от «кормления по часам» (т.е. точно каждые три часа), и матерям рекомендуется кормить грудью всегда в случае проявления интереса ребенка – «кормление грудью по требованию». Этот подход особо себя оправдал у грудных детей с МВ, когда действительно важно накормить ребенка так часто, как он этого требует.

У некоторых более сонливых малышей, которые без перерыва спят днем четыре–пять часов, сталкиваемся с тем, что из-за слишком длинного сна добиваются кормления менее часто, что может оказать отрицательное влияние на их общее состояние. Таких детей нужно без упреков совести разбудить не позже трех часов дневного сна, накормить их и снова уложить спать.

Грудных детей с МВ в возрасте до шести месяцев нужно кормить грудью минимально шестикратно в день. Большинство детей постепенно в возрасте двух–трех месяцев упускает ночное кормление грудью, но существуют и такие, которые ночью добиваются кормления намного упорнее и чаще. Ситуация обычно исправляется при переходе на плотную пищу, когда ребенок получает к ужину зерновую кашу, которая его более насытит.

В очень редких случаях отмечается, что и вопреки стремлению матери, кормящей грудью, и хорошо принятой энзимной субституции, вес ребенка с МВ достаточно не увеличивается. Если такое состояние и при повышенной частоте



кормления грудью (например каждые два часа) длится более двух недель, ребенка можно, кроме кормления грудью, подкармливать при помощи ложки некоторыми грудными смесями. Оправдало себя трехфазное вскармливание после утреннего, обеденного и вечернего кормления грудью. Но об этом решении, а также о выборе молочного препарата будет решать лечащий врач.

Грудным детям с МВ обычно рекомендуют питание текущими грудными препаратами (Nutrilon, Sunar, Hamilon и т.п.). Дневная доза искусственного питания в течение первых четырех месяцев жизни должна быть 150–200 мл на каждый килограмм веса ребенка, значит, грудной ребенок с весом 4 кг должен потреблять 600–800 мл грудного молока в день.

Необходимо иметь в виду, что и грудным детям, которых кормят искусственным питанием, нужно перед каждым кормлением давать энзимную субституцию. Аналогично, как у малышек кормленных грудью, оправдало себя растворение необходимого количества шариков в небольшом количестве молока и подача при помощи ложки. Позднее можно энзимы смешать с небольшим количеством фруктового пюре или с зерновой кашей. Дополнение соли у детей, не кормленных грудью, относительно простое – в каждую дозу молока прибавим щепотку соли, так как коровье молоко для потребностей «соленых детей» не содержит достаточно хлорида натрия.

Что касается питьевого режима, для грудных детей наиболее пригодной жидкостью является чистая вода (вода для грудных детей, профильтрованная вода или переваренная вода), или же чай, специально предназначенные для грудных детей. Много жидкости нужно маленьким пациентам, прежде всего летом и при заболеваниях, сопровождаемых повышенной температурой.

### ***Специальные диетические продукты для грудных детей, состояние здоровья которых исключает потребление коровьего молока***

По данным Всемирной Организации Здравоохранения, постоянно увеличивается число детей, которые по состоянию здоровья не могут потреблять коровье молоко. Причины могут быть в принципе две: интолеранция к лактозе и аллергия к протеинам коровьего молока.

Интолеранция к лактозе – проявляется неспособностью организма расщеплять молочный сахар – лактозу вследствие недостатка соответствующего энзима (лактозы). В случае попадания непереваренной лактозы вплоть до толстой кишки ребенка она расщепляется, производя газы (метан, водород) и продукты расщепления (муравьиная кислота, уксусная кислота, формальдегид), которые действуют на слизистую оболочку кишки очень раздражающе. Если ребенок, страдающий этим заболеванием, выпьет коровье молоко, в течение 30 минут–2 часов наступят боли в животе, спазмы, недомогание, вздутие, понос, или же затруднения дыхания, которые могут длиться даже до трех дней. Это заболевание может быть врожденным, но может быть также следствием некоторых заболеваний, например гастроэнтерита или целиакии.

Аллергия к протеинам коровьего молока – это заболевание, при котором иммунная система аллергического индивида образует антитела против казеина и/или лактоглобулина. Проявления аллергической реакции разделяют по типичным симптомам на следующие группы:

- 1) дерматологические – налет, экзема, атопический дерматит
- 2) респираторные – аллергический насморк, бронхит, астма
- 3) гастроинтестинальные – недомогание, боли в животе, понос или запор

Эти заболевания типичны для детей с рождения до возраста 10–15 лет. Число детей с данным диагнозом постоянно увеличивается. Во всемирном масштабе исследования показывают, что коровье молоко является причиной каждой десятой аллергии на пищу.

Грудные дети с МВ, страдающие вышеуказанными заболеваниями, должны избегать потребления коровьего молока. Для грудных детей, страдающих непереносимостью лактозы, предназначен препарат **Nutrilon low lactose**, комплексный препарат молочного питания грудных малышей, изготовленный на основании сухого молочного остатка с низким содержанием лактозы, который своим составом и поглощающими свойствами приближается к материнскому молоку.

**Nutrilon pepti, Neocate** – это питательно-комплексный гипоаллергичный препарат для грудных детей с высокогидролизированным сывороточным белком. Предназначен для грудных детей, у которых есть аллергия на белки коровьего молока, а также детей, у которых в этом направлении позитивный семейный анамнез.

Универсальным препаратом для грудных детей, у которых любое заболевание исключает потребление коровьего молока, является **Nutrilon soya** – нутритивно комплексный препарат на основе соевого белка, сухого остатка кукурузного сиропа и растительного жира. Не содержит ни лактозу, ни казеин, или лактоглобулин. Состав вышеуказанных напитков дан в таблице 7. В связи с аллергией на белки коровьего молока были опубликованы несколько статей, в которых указывалось на успешную замену коровьего молока в питании на козье молоко. Однако это решение бывает обычно кратковременное. Поскольку характер белков молока коз, аналогичный белкам коровьего молока, обычно после нескольких месяцев проявится аллергия также и на этот вид молока, поэтому от кормления этим молоком отказались и не рекомендуют. Но и тут существуют исключения.

Таблица №7: Состав некоторых смесей, предназначенных для грудных детей

	Содержание основных нутриентов в 100 мл питания ( в граммах )				
	белки	жиры	сахариды	лактоза	витамины и минералы
Nutrilon low lactose	Казеин и сывороточный белок 1,4	3,6	7,0	1,3	0,28
Nutrilon pepti	Гидролизированный сывороточный белок 1,6	3,5	6,8	2,6	0,29
Nutrilon soya	Соевый белок 1,8	3,6	6,7	0	0,32

## ***Прикармливание грудных детей***

Грудные дети с МВ должны не прикармливаться раньше, чем их здоровые ровесники. Слишком раннее введение немолочных гарниров может, в общем, уменьшить объем потребляемого материнского молока или смесей для грудных детей, привести к ухудшению состояния здоровья грудного ребенка.

Для грудных детей, кормленных молочными заменителями, рекомендуется начать прикармливание не раньше окончания четвертого месяца их жизни, а грудные малыши в хорошем состоянии начинают прикармливаться перед окончанием шестого месяца. **Адекватно увеличивающемуся количеству пищи необходимо увеличить также дозу энзимов.** Но вопреки введению гарниров, материнское молоко или молоко для грудных детей остается основой питания ребенка до одного года.

**Немолочный гарнир подается принципиально при помощи ложки – всегда в начале кормления.** В первый день прикармливания при кормлении в первой половине дня дают ребенку пол чайной ложки фруктового пюре и после этого, нормальным способом, кормят грудью или из бутылки. В течение дня следят, не вызвала ли дача нового блюда какие-нибудь проблемы со здоровьем. В случае появления экземы (признак аллергии) данные фрукты больше не дают минимально несколько месяцев. Более редкий или цветной стул не является поводом для нарушения прикармливания, пока его не сопровождают боли и спазмы. На второй день в то самое время дают одну полную ложку того же фруктового пюре и опять кормят грудью (или из бутылки). Постепенно увеличивают дозу фруктов, но одновременно кормят грудью или прикормом (табл. 8).

Таблица №8: Постепенное введение гарниров ребенку, кормленного грудью(если в окошке указано ☺, пищевые продукты, указанные в данной строке, пригодны для возраста ребенка, приведенного в данной колонке.

Продукты питания	после 6-го месяца	после 7-го месяца	после 8-го месяца	после 12-го месяца
<b>яблоко, банан, персик</b>	☺	☺	☺	☺
<b>морковь, картофель, кольраби, огурец</b>	☺	☺	☺	☺
<b>рис, гречка, кукуруза</b>	☺	☺	☺	☺
<b>мясо и желток куриного яйца</b>		☺	☺	☺
<b>хлеб, мука, макаронные изделия</b>		☺	☺	☺
<b>молочные изделия</b>			☺	☺
<b>бобовые</b>			☺	☺
<b>коровье молоко</b>				☺
<b>цитрусовые фрукты, киви, помидоры</b>				☺
<b>капуста, савойская капуста, цветная капуста</b>				☺
<b>белок куриного яйца</b>				☺
<b>орехи и мак</b>				☺
<b>мед</b>				☺

После безпроблемного 2–3-недельного кормления фруктовым пюре нужно попытаться дать во время обеденного кормления овощное пюре (размешанный овощной суп с небольшим количеством растительного масла). Опять начинают с небольшого количества овощного гарнира, не прекращая ребенка кормить грудью, или кормят смесью для грудных детей. Следующие блюда (зерновые каши, мясо, яйца, молочные изделия и т.п.) постепенно вводят согласно таблицам 8 и 9. Между введением отдельных новых блюд всегда нужно сохранять интервал не менее пяти дней. Этот период предоставит ребенку время для того, чтобы у него освоились вкус, запах и текстура нового блюда, и родители таким образом могут убедиться, что даваемые блюда у ребенка не вызывают никаких проблем (диатез, понос или рвоту).

Рекомендуют давать изделия из пшеничной муки (хлеб, булочные изделия и макаронные изделия) после окончания седьмого месяца. На данном этапе действует для всех детей из-за все чаще проявляющейся непереносимости клетчатки (целиакии). Но рис, гречка, кукурузная, манная крупа клетчатку не содержат, поэтому их можно давать в форме каши уже полугодовалым грудным детям.

Таблица №9: Постепенное введение гарниров ребенку, кормленного грудью(если в окошке указано ☺, пищевые продукты, указанные в данной строке, пригодны для возраста ребенка, приведенного в данной колонке.

Продукты питания	после 6-го месяца	после 7-го месяца	после 8-го месяца	после 12-го месяца
<b>яблоко, банан, персик</b>	☺	☺	☺	☺
<b>морковь, картофель, кольраби, огурец</b>	☺	☺	☺	☺
<b>рис, гречка, кукуруза</b>	☺	☺	☺	☺
<b>мясо и желток куриного яйца</b>		☺	☺	☺
<b>хлеб, мука, макаронные изделия</b>		☺	☺	☺
<b>молочные изделия</b>			☺	☺
<b>бобовые</b>			☺	☺
<b>коровье молоко</b>				☺
<b>цитрусовые фрукты, киви, помидоры</b>				☺
<b>капуста, савойская капуста, цветная капуста</b>				☺
<b>белок куриного яйца</b>				☺
<b>орехи и мак</b>				☺
<b>мед</b>				☺

Зерновые каши готовят для грудных детей с МВ в отличие от обычной практики ни сладкие, ни соленые. Манную крупу или зерновые сначала варят в воде, после этого добавляют сцеженное материнское молоко или смесь для грудных детей, половину ложечки растительного масла (для повышения энергетической ценности блюда и дополнения отсутствующих жирных кислот), соль и дают, в основном, в качестве вечернего блюда перед сном.

Мясо и яичный желток грудным детям рекомендуют давать как добавку к овощному пюре. Блюдо немного солят и добавляют половину ложечки растительного масла. Как первую молочную подкормку хорошо давать белый сливочный йогурт, позже твердый сыр. С творогом лучше подождать к окончанию первого года. О замене грудного молока коровьим молоком должен решить врач. Это не должно быть раньше завершения двенадцатого месяца жизни ребенка. Что касается кормления грудью, если у матери достаточно молока и этот способ удовлетворяет ее и ребенка, можно успешно продолжать такое кормление до возраста 18 и 24 месяцев.

Ребенок во время своего первого дня рождения должен получать минимально шесть порций в день, **причем каждая из порций должна состоять**

**из фруктового, или мясо–овощного, или же зернового, или зерново-овощного гарнира и молока.** В таблице 10 указано ориентировочное количество отдельных пищевых продуктов, которые в течение дня должен потреблять однолетний ребенок с МВ, кроме материнского молока или смесей для грудных детей. Количества продуктов можно комбинировать. Если, например, ребенок съест целый банан, ему уже не нужно предлагать половину яблока, или же, если с аппетитом съест большую порцию мяса, в этот день уже не получит яйцо и т.п.

Таблица № 10: Ориентировочная дневная доза пищевых продуктов для ребенка с МВ в возрасте одного года

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
1 год	½ куска хлеба ½ куска булочного изделия ½ чашки риса или макаронных изделий ½ чашки мюсли	сок из одного апельсина половина яблока пол банана	½ чашки тушеных овощей ½ картошки	2 СЛ мяса 1 яйцо ¼ чашки бобовых (тофу)	½ чашки йогурта 20гр. сыра

Чашкой=объем приibl. 200 мл

СЛ = столовая ложка

При подготовке фруктовых, овощных и мясных блюд надо применять сначала миксер, который позволит приготовить блюдо легкой консистенции. Миксированные блюда дети едят в большинстве случаев без проблем, но наоборот, блюда, содержащие кусочки пищи, отвергают. **У детей с МВ очень важно обеспечить по возможности наиболее легкое кормление**, поэтому миксированная пища рекомендуется с такого возраста ребенка, когда в его стуле уже не находятся целые куски съеденной пищи (например кусочки морковки, целый горошек и т.п.).

Чтобы научить ребенка грызть, нужно ему давать кусочки яблочка, сухих фруктов, твердого сыра, или, немного сваренной морковки на пару, или хлебной корочки – так называемых «блюд в руку». Важно, чтобы вместе с этими блюдами также дали ребенку энзимы в достаточном количестве, если интервал времени между потреблением блюда и последним применением энзимов длится больше двух часов. **Исключением являются только фрукты, которые для своего переваривания не требуют энзимов.**

## 5.2. Дети с первого года до трех лет

Для детей в этом возрасте характерно, что они активные, любопытные и постепенно учатся быть независимыми. Изменения касаются также их привычки питания. Это естественно, так как рост детей в этом периоде выразительно замедляется, вследствие чего также их аппетит уменьшается. Дети еще не умеют сосредоточить внимание на блюде больше десяти или пятнадцати минут. Но многие исследования подтвердили, что ребенок в это время потребляет в большинстве случаев то, что хочет и сможет съесть.

Очень часто сталкиваемся с тем, что аппетит у детей в этом возрасте очень быстро изменяется – если они в понедельник с аппетитом съедят все, что видят на столе, то во вторник – этого может и не быть. Большинство ползунковых детей любит несколько блюд и отвергает все остальные. Все эти явления естественные, но в случае малышей с МВ, для которых высококалорийное питание неизбежно, то они могут своих родителей немало беспокоить. Необходимо приспособиться к потребностям ребенка, его требованиям и даже капризам.

**Не делайте шумиху, если ребенок некоторые из блюд отвергает – это борьба, которую ни одни родители не могут выиграть.** Если детей любой ценой принуждают съесть предоставленное блюдо, они очень быстро осознают, что, отвергая еду, могут манипулировать всей семьей. Такие ситуации только укрепят отрицательное отношение к блюду.

Ориентируйтесь на любимые блюда своего ребенка, причем примите во внимание, что у маленьких детей вкус может изменяться изо дня в день (вчера отвергал помидоры, сегодня обожает кетчуп), или оставаться неизменным несколько месяцев. Есть дети, которых длительно кормят, например макаронами, но их матери умеют изменить вкус этого блюда прибавлением масла, взбитых сливок, сыра, ветчины, горошка, кусков сухих фруктов, приготовить всегда высококалорийное и полноценное блюдо. В морозильном шкафу всегда имейте несколько порций любимого блюда вашего ребенка, о котором вы знаете, что он его съест. В случае необходимости можете ему наспех приготовить его, и оба будете довольны.

Блюдо, которое ребенок отвергает, некоторое время ему не давайте. Но дети, преимущественно в дошкольном возрасте, учатся подражанием. Вероятно, если ребенок часто видит свое любимое блюдо на вашей тарелке, будет его добиваться, прежде всего, тогда, когда заметит, как вам вкусно. Но избегайте блюд, которые ребенок явно плохо переносит, которые у него недавно вызвали рвоту.

**Детей необходимо всегда похвалить за маленький съеденный кусочек пищи.** Недоеденное блюдо уберите со стола без комментариев, или же его съешьте с аппетитом. Многих детей отпугивает от блюда переполненная тарелка, или слишком большая порция. Детям нужно предлагать порции блюда поменьше, они

не будут чувствовать себя «под давлением» и тем раньше съедят свою тарелку. Будут гордиться своим действием и, может быть, попросят также добавку.

Если ребенок хочет есть постоянно одно и тоже блюдо, терпеливо его предлагайте ему, но подумайте, каким образом было бы возможно увеличить его калорийную ценность – добавкой сливок, сыра, орехов??? Новые блюда предлагайте спорадически в небольших количествах и на их отвержение не обращайтесь внимание. Дети в общем лучше принимают блюда, охлажденные до комнатной температуры.

Дети в этом возрасте с радостью едят еду, которую могут поймать в руки – попробуйте малые «рыбьи пальцы» или мясную запеканку, в которые прибавьте кроме мяса также овсяные хлопья, сыр и больше яиц, чем положено. Или при помощи мягкого сыра соедините два соленых крекера, и давайте их своему потомку, как сюрприз, всегда, когда спустится с горки или после прогулки. Позвольте детям обмакивать куски сваренных овощей в сметану или распущенное сливочное масло. Сложите вместе блины из цельного молока и вымешайте творог со взбитыми сливками и сахаром. После этого можете состязаться, кому удастся втиснуть в блин больше начинки и впоследствии – в брюшко. Сделайте по цвету, привлекательные бутерброды из фруктов и полейте их сметанным йогуртом. Когда ребенок не хочет кушать, предложите ему молочные или фруктово-ореховые миксированные коктейли. Налейте коктейль в высокие стаканы и дайте соломинки. Дети обычно любят пестро окрашенные пищевые продукты изысканного вкуса и меняющейся текстуры.

Таблица №11: Ориентировочная дневная доза пищевых продуктов для ребенка с CF в возрасте с первого года до трех лет

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
<b>1–3 года</b>	1 кусочек хлеба ½ куса булочного изделия ¾ чашки риса или макаронных изделий ½ чашки мюсли	сок одного апельсина 1 небольшое яблоко 1 небольшой банан 20 изюминок	¾ чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 1 небольшая картошка	2 СЛ мяса 1 яйцо ½ чашки бобовых (тофу) 2 ореха	¾ чашки молока ¾ чашки йогурта 30 г сыра

Чашка = объем припл. 200 мл

СЛ = столовая ложка



**Этот возраст идеальный для тренировки приема пищи при помощи ложки. В начале пригодны блюда, которые «хорошо держатся на ложке»** – приправленные овсяные или кукурузные хлопья со сливками, пудинги, приготовленные из цельного молока, в которые вмешаем немного тертых орехов, или картофельное пюре, калорийную ценность которого можем увеличить прибавлением сливочного масла или сгущенного молока. Супы варят с зерновыми или макаронными изделиями. Нужно прибавлять в них растительное масло, сливочное масло или сливки. Малышам в этом возрасте необходимо давать пищу шестикратно в день – три главных блюда, второй завтрак, полдник и второй ужин. Таблица 11 приводит приблизительное количество пищевых продуктов, которое ребенок должен ежедневно потреблять.

Дозы панкреатических энзимов в этом возрасте необходимо приспособить к новым привычкам питания. У ползунков обычно сталкиваемся с первыми проблемами, связанными с энзимной субституцией. Некоторые грудные дети не хотят проглатывать шарики, смешанные с молоком или фруктовым пюре. В таком случае можем помочь им например яблочным или другим фруктовым соком, который ребенок любит. Популярным способом дачи энзимов бывает также смешивание шариков в ложечке мармелада. Но важно, чтобы ребенок проглатывал энзимы. Ни в коем случае их не должен сосать или грызть. Для питья предлагают, прежде всего, воду, чай и фруктовые соки, разведенные водой. Избегают подслащиваемых напитков, которые снижают аппетит.

### ***5.3. Дошкольный возраст – дети с четырех до шести лет***

Дети в дошкольном возрасте воспитываются главным образом социально. Учатся, преимущественно наблюдая и подражая остальным членам семьи, друзьям и знакомым. Любят визиты к своим друзьям и отыскивают возможности знакомиться с новыми интересными лицами. Многие из детей с МВ в этом возрасте посещают детсады, что является важным шагом в обособлении ребенка.

Но, как только питание ребенка с МВ перейдет границу дома, неизбежно информировать о его специфических нутритивных потребностях работников детсада или членов семьи, к которым ребенок в рамках своего визита придет в гости. Необходимо дать две основные информации – неизбежность принимать энзимы перед каждой едой и потребность высококалорийной пищи. Энзимы ребенок может принести в гости с собой или в детсад. Родители принесут запас энзимных препаратов, как правило, вместе с краткой информацией в письменной форме, когда, каким способом и сколько энзимов ребенок должен принимать. Информация в письменной форме важна, прежде всего, потому, что персонал в детсаду спорадически варьируется, и обычно не в силах родителей, чтобы этот вопрос они рассматривали лично с каждым из работников учреждения.

Большим облегчением для родителей и ребенка является в этом периоде факт, что большинство детей в возрасте трех–четырёх лет научится без проблем проглатывать целые капсулы с энзимными препаратами. Ребенка за это действие нужно хвалить и поощрять, чтобы ему не было стыдно принимать энзимы также перед друзьями. В будущем таким образом избежим проблем в школе, где некоторые из детей, опасаясь смешков со стороны одноклассников, избегают приема энзимной субституции в школьной столовой, вследствие чего их состояние здоровья явно ухудшается.

**Ребенку необходимо объяснить и то, что он должен есть больше остальных детей.** Малым шагом в развитии его ответственности, может быть также коробка или сумочка, в которую ребенок может, уходя в гости, или к другу, или на спортплощадку, уложить, например, бутерброд, орехи, сушеные фрукты или мюсли, бутылку с напитком. Поощряйте ребенка, чтобы он спокойно кушал и пил из собственных запасов всякий раз, как у него появится хотя бы небольшой аппетит.

Дети в дошкольном возрасте должны питаться шесть раз в день – три главных блюда, второй завтрак, полдник и второй ужин. Таблица 12 приводит приблизительное количество пищевых продуктов, которые ребенок до шести лет должен ежедневно потреблять.

Таблица № 12. Ориентировочная дневная доза пищевых продуктов для ребенка с CF в возрасте с первого года до трех лет

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
<b>1–3 года</b>	1 кусочек хлеба ½ куска булочного изделия ¾ чашки риса или макаронных изделий ½ чашки мюсли	сок одного апельсина 1 небольшое яблоко 1 небольшой банан 20 изюминок	¾ чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 1 небольшая картошка	2 СЛ мяса 1 яйцо ½ чашки бобовых (тофу) 2 ореха	¾ чашки молока ¾ чашки йогурта 30 г сыра

Чашка = объем припл. 200 мл

СЛ = столовая ложка

Проблемы, связанные с едой и напряженными отношениями между родителями и детьми во время проведения семейных обедов, бывают в этом возрасте наиболее конфликтными в семьях, где ребенок болен цистическим фиброзом. Чаще всего родителей мучит неумеренно продолжительное время потребления блюда или нежелание детей оставаться у стола.

Во время еды не рекомендуется детей торопить или подгонять. С другой стороны нельзя позволить, чтобы ребенок просидел при еде половину дня. Обычно нужно ограничить время еды в дошкольном возрасте до получаса. Старшие дети за временем могут следить сами, например, при помощи кухонных часов.

**Детям между блюдами не предлагаем сладости или подслащиваемые напитки.** Во время, когда ребенок потребляет некоторые из поданных блюд, устраните их из вида. Наоборот, обещание любимого лакомства может быть хорошей мотивацией для ускорения еды. Ешьте за столом вместе со своим ребенком с МВ, и если это возможно, чаще вместе, всей семьей. У ребенка вырабатывается позитивная мотивация, если он видит остальных членов семьи за столом, чувствует себя принятым и равноценным. Не рекомендуется, чтобы родители вели дискуссии о проблемах с едой в присутствии ребенка, и перед чужими людьми.

В этом возрасте проблематичным становится также чрезмерное потребление сладостей. Куда бы ребенок ни пошел, везде ему кто-нибудь предлагает шоколад, конфеты и сладкие палочки. Мы знаем, что сахар и красители, которые содержатся в большинстве сладостей плохо влияют на здоровье. Детям с МВ нужно избегать сладких деликатесов из-за того, что им в повышенной мере угрожает диабет (diabetes). Для этого не следует совсем исключать сладости из пищи детей, но ограничить их в разумной мере на один или две штуки в день. Больше энергии, чем конфеты и сладкие палочки даст ребенку печенье в шоколаде или печенье с ореховой начинкой.

## ***5.4. Школьники – дети с семи до двенадцати лет***

Этот возраст, характерный все более нарастающим обособлением ребенка. Родители часто отмечают, что на их ребенка больше оказывают влияние друзья и воспитатели в школе, чем собственная семья. Родители должны познакомить преподавателей и воспитателей своих детей с основной информацией о МВ, а также со специфическими проблемами своего ребенка (энзимная субституция, высокоэнергетическая пища, возможные частые посещения туалета, кашель, повышенная усталость...).

Ребенок этого возраста проводит существенную часть дня вне своего дома, что приносит с собой новые задачи и также проблемы, связанные с обеспечением соответствующего питания ученика с МВ. Усвоения занятий в первой половине дня, курсов во второй половине дня, спортивная активность и подготовка к урокам требуют от ученика достаточно сил и энергии. Обеспечение необходимой высококалорийной пищей явно затруднено по факту, что подавляющее большинство детей этого возраста потребляет второй завтрак, обед и обычно также полдник вне своего дома.

Идеальным выходом в данной ситуации будет то, чтобы семья обеспечила обед ребенку дома. Помочь может бабушка в пенсионном возрасте или соседка. В таком случае можете вашему ученику предлагать его любимые калорийные блюда и одновременно смотреть, сколько чего съел. Если в вашей семье такой возможности нет, ищите другие варианты. В некоторых школьных столовых можно за доплату обеспечить калорийную ценность подаваемой пищи. Можно найти также школьные клубы, в которых помогут с подогревом принесенной пищи. По договору с ребенком можно приготовить более калорийный второй завтрак и полдник, они дополняют калорийную ценность обеда нормально подаваемого в школьных столовых. Оправдало себя регулярное добавление некоторых из диетических препаратов (Nutridrink, Fresubin или Ensure) в сумку, при помощи которых можно восполнить отсутствующие калории во второй половине дня.

Часто сталкиваемся с тем, что, прежде всего ученики школы имеют проблемы с приемом энзимной субституции, опасаясь насмешек одноклассников. В таком случае необходимо попросить помощи у преподавателей и воспитателей, которые должны были бы помочь ребенку принять энзимы без посторонних глаз. Старшие ученики должны иметь постоянно свой энзимный препарат при себе, так как может ухудшиться их состояние при неправильном питании.

**Основной заботой о питании ученика с МВ является правильный энергетически богатый завтрак с высокой долей белков:** приправленные хлопья со взбитыми сливками, бутерброд с сыром, печенье с соевой пастой, бутерброд с ветчиной или хлеб с ореховой пастой. В школьную сумку необходимо положить также бутылочку с чаем, минеральной водой или чистой водой.

Ужин должен проходить в спокойной атмосфере. Разумно подавать блюда, подготовка которых не занимает много времени – рыба с жареным картофелем, пицца, густые супы или макароны. Каждое из указанных блюд для ребенка с МВ можно преобразить в высокоэнергетические блюда при помощи добавки экстра порции сыра, ветчины, сливочного масла или сметаны. Второй ужин должен состоять из блюд богатых комплексными углеводами – рисовой каши, хлеба из цельного зерна со сливочным маслом и медом или мармеладом, пирога с молоком или сливками. Таблица 13 приводит энергетическую ценность, а также приблизительное количество пищевых продуктов, которое ученик должен потреблять в день в зависимости от возраста. Старшим ученикам рекомендуется позволить, чтобы время от времени они правильно покупали себе деликатесы, полдники или напитки по собственному вкусу. Однако необходимо, чтобы ребенок был предупрежден, какие продукты питания для него полезные. Оправдало себя осуществление вместе с ребенком несколько совместных закупок. Мы им терпеливо должны объяснить, что вместо резиновых медвежат лучше купить шоколадное печенье, ореховые палочки, соленые картофельные чипсы, которые энергетически богаты. После этого ребенок сам сможет выбрать в магазине среди подобных изделий то, где больше калорий.

Таблица № 13: Ориентировочная дневная доза пищевых продуктов для ребенка СF в возрасте с семи до двенадцати лет

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
<b>7–8 лет</b>	1 кусок хлеба ½ куса булочного изделия 1 чашка риса или макаронных изделий ¾ чашки мюсли	сок одного апельсина 1 яблоко 1 банан ½ чашки сухих фруктов	¾ чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 1 картошка	60–90 г мяса 1 яйцо ¾ чашки бобовых (тофу) 5 орехов	1 чашка молока 1 чашка йогурта 40 г сыра
<b>9–10 лет</b>	1 кусок хлеба 1 кусок булочного изделия 1 чашка риса или макаронных изделий 1 чашка мюсли	сок 1-2 апельсинов 1 яблоко 1 банан ½ чашки сухих фруктов	1 чашка тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 1,5 картошки	90-120 г мяса 1-2 яйца ¾ чашки бобовых (тофу) 6 орехов	1,5 чашки молока 2 чашки йогурта 50 г сыра
<b>11–12 лет</b>	2 куса хлеба 1 кусок булочного изделия 1,5 чашки риса или макаронных изделий 1 чашка мюсли	сок 2 апельсинов 1 яблоко 1-2 банана ½ чашки сухих фруктов	1 чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 2 картошки	120 г мяса 1–2 яйца 1 чашка бобовых (тофу) 8 орехов	1,5 чашки молока 2 чашки йогурта 60 г сыра

Чашка = объем приibl. 200 мл СЛ = столовая ложка

### **5.5. Подрастающие молодые люди с тринадцати до восемнадцати лет**

В период переходного возраста молодые люди начинают снова быстро расти и развиваться. Для них (а также для семьи) является очень важным не только физическое, но и психическое, интеллектуальное и социальное развитие. Естественно, что подрастающие молодые люди все

больше хотят обособляться и самостоятельно принимать решения. Но очень важно, чтобы они в первую очередь **приняли на себя по возможности максимальную ответственность за свое собственное здоровье.**

Стремление быть таким же, как их одноклассники и друзья (быть «in» и «cool») в значительной мере может оказать влияние на подбор пищевых продуктов, которые молодой человек потребляет вне дома. В настоящее время очень популярными продуктами, доступными в учреждениях быстрого питания (гамбургеры, хот-доги или пицца) являются для молодежи подходящим высококалорийным блюдом, которое может быть дополнением, но не существенной частью их меню. Если ваш сын с друзьями с удовольствием ест гамбургеры, поощряйте его, чтобы он к ним заказал еще молочный коктейль и овощной салат. Возможно ваша дочь радостно принимает участие в вечеринке, где главным блюдом является пицца, к ней она может попросить фруктовый сок и соленые орешки.

У молодых людей этого возраста нет проблем с употреблением энзимных субституций, так как они, как правило, на своем опыте знают, что в этой области их организм просто нельзя обмануть. Однако случается, что в плену школьных, деловых или общественных обязанностей молодые люди просто забывают их съесть. Такой подход в переходном возрасте очень рискованный, так как резко развивающийся организм требует свою дозу энергии и питательных веществ.

В любом случае рекомендуется **научить молодого человека тому, что он должен распланировать свое питание в течение дня.** Никогда не будет во вред положить себе в портфель или рюкзак аварийные запасы пищевых продуктов (смесь сухих фруктов и орешков, шоколадные палочки, соленые орешки или диетический препарат типа Nutridrink). Данные продукты содержат в себе много энергии, хотя в сумке займут мало места.

Девушкам необходимо в меню включить пищевые продукты богатые железом (мясо, рыбу, шпинат, бобовые, овсяные хлопья и изюм) в связи с потерями железа вследствие ежемесячной менструации. Мальчики в этом возрасте должны принимать энергетически более богатую пищу, чем девушки (табл. 14). Высокопротеиновая пища полностью не обеспечит достаточную мышечную массу. Необходим также достаточный прием жиров и регулярная тренировка.

Пациентам с МВ по сравнению со здоровой популяцией более угрожают две «цивилизационные» болезни – диабет (говорим о диабете, связанном с МВ) и остеопороз. Эффективная профилактика – избегание чрезмерного потребления сладостей, о чем было приведено в вышеуказанных главах и правильное потребление пищевых продуктов богатых кальцием (молоко, сыры, соевый сыр тофу, орехи, сезамовые семечки).

Хотя у молодых людей с CF только редко встречается вес сверх нормы, у девушек именно в этом возрасте может появиться тенденция ограничиваться в еде в стремлении сохранить или достичь стройную фигуру. Отрицательную роль здесь играет также массовая реклама продуктов питания с низким содержанием жира и сахара (продукты питания с обозначением «light»). Девушки с МВ должны

Таблица №14: Ориентировочная дневная доза пищевых продуктов для пациента с МВ с тринадцати до восемнадцати лет

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
<b>13–18 лет</b>	2 куска хлеба 2 куска булочного изделия 1,5 чашки риса или макаронных изделий 1 чашка мюсли	сок 2 апельсинов 2 яблока 2 банана ½ чашки сухих фруктов	1,5 чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 2–3 картошки	120 г мяса 1–2 яйца 1 чашка бобовых (тофу) 10 орехов	2 чашки молока 2 чашки йогурта 80 г сыра

осознать, что их тело достигнет женскую форму только тогда, если они будут правильно питаться продуктами с высоким содержанием жиров и «light» – только в отношении к содержанию сахаров.

**Молодые люди с МВ уже с детского возраста должны иметь ясное представление о последствиях их стремления похудеть.** Очень тактично и с большой осторожностью нужно объяснить молодой даме, что в случае ограничения еды ей угрожает не только замедление общего развития, но и явное ухудшение состояния здоровья, что приведет к госпитализации и социальной изоляции. Если родители замечают, что их просьбы и объяснения не приводят к успеху, нужно обратиться к лечащему врачу.

## ***5.6. Взрослые люди после восемнадцати лет***

Для многих пациентов с МВ это время начала половой зрелости, когда временно (учеба, пребывание в общежитии) или навсегда (любовь, партнерские отношения) они оставляют своих близких. Однако рядом с обретением независимости такие люди должны противостоять относительно сложной ситуации, поскольку на их ежедневную жизнь оказывает влияние много факторов.

На учебе или на работе они стремятся быть равными своим сверстникам, но одновременно, они должны значительную часть времени и энергии уделять ежедневной заботе о собственном здоровье (прием лекарств, ингаляции, физиотерапия, высокоэнергетическая пища). Их состояние здоровья может осложнять диабет (diabetes), который требует аппликацию инсулина, или же постоянные инфекции дыхательных путей (легких). Много молодых людей при поддержке своих близких сумеют справиться с этими нелегкими задачами.

Таблица №15: Ориентировочная дневная доза продуктов питания для взрослого пациента МВ

Возраст	Продукты питания				
	зерновые	фрукты	овощи	мясо и другие белки	молочные изделия
<b>старше 18 лет</b>	2 куска хлеба 2 куска булочного изделия 1 чашка риса или макаронных изделий 1 чашка мюсли	сок 2 апельсинов 2 яблока 2 банана ½ чашки сухих фруктов	2 чашки тушеных овощей ¼ чашки сырых овощей 2–3 картошки	100 г мяса 1 яйцо 1 чашка бобовых (тофу) 10 орехов	2 чашки молока 1 чашка йогурта 40 г сыра

**Главная цель менеджмента питания взрослых пациентов с МВ – поддержать их физический вес, по возможности, самым высоким. Для рассмотрения их состояния питания применим «body mass index» (ВМІ), который отображает отношение веса и второй степени роста выраженного в метрах. Дистрофией считается состояние, когда ВМІ ниже 18. Таблица 15 приводит энергетическую ценность, а также приблизительное количество пищевых продуктов, которое должен ежедневно потреблять взрослый человек с МВ.**

**Беременность молодой женщины с МВ допускается только тогда, когда длительное время у нее хорошее состояние здоровья и, прежде всего, состояние питания до беременности.** В течение беременности будущая мать должна прибавить в весе минимально восемь килограммов и ее калорийный ежедневный рацион должен состоять даже на 20% выше, чем до зачатия.

Кормление грудью бывает обычно для молодой матери с МВ слишком большой нагрузкой из-за потери белков, кальция и энергии. Хотя качество ее материнского молока бывает удовлетворительным, необходимо взять на учет также лекарства, которые мама употребляет в период после родов (прежде всего антибиотики). Но если у матери с МВ состояние здоровья удовлетворительное, она не принимает антибиотики, и согласна соблюдать в течение лактации высококалорийное питание, нужно ей рекомендовать кормление грудью.



## 6. Нутритивная поддержка

### 6.1. Нутритивные добавки

Если вопреки повышенному приему высококалорийной пищи и адекватной энзимной субституции не удается поддержать пациента с МВ в хорошем состоянии, рекомендуют обогатить его меню специальными диетическими препаратами.

Если достаточная доза питания грудного ребенка не идет ему на пользу, можно прикармливаемое молоко обогатить следующими модулированными диетическими препаратами: добавка малтодекстрина (Fantomalt), молочного белка (Protifar) или жиров (МТС). Указанные препараты позволяют значительно повысить энергетическую ценность принимаемой пищи без того, чтобы увеличить ее объем. Но это решение принимает только лечащий врач.

Детям до двух лет можно в качестве нутритивной поддержки давать диетические препараты Pediasure или Nutrison Paediatric, которые доступны в форме «sipping» (пить глотками) препаратов. Диетические препараты предлагают сначала в малых дозах из бутылки для грудных детей или из стаканчика между отдельными блюдами и вечером перед сном. Они применяются параллельно с энзимами также при отсутствии аппетита или при заболеваниях, сопровождаемых повышенной температурой.

Пищу детей старше пяти лет можно обогащать диетическими препаратами Nutridrink, Ensure или Fresubin, которые упакованы в 200–250 мл бутылочки с соломинкой. Данные препараты используют, прежде всего, как составную часть школьных вторых завтраков, при экскурсиях или более длительных пребываниях вне дома. Важно, чтобы дети помнили, что **при приеме этих препаратов необходимо всегда принимать энзимы.**

**Нутритивные дополнения не должны ни в коем случае замещать нормальную пищу, или же составлять ее существенную часть.** Их принимают максимально два или три раза в день – всегда между приемами пищи и, главным образом, вечером перед сном. Препараты являются также альтернативой при отсутствии аппетита или острых инфекциях легких.

### 6.2. Энтеральная пища

Вторым шагом нутритивной поддержки является введение жидкого питания прямо в желудок пациента с МВ. Для кратковременной аппликации энтеральной пищи можно применить **назогастральный зонд, внесенный в желудок через нос.** Однако более эффективным бывает более длительное энтеральное питание, которое реализуется посредством перкутанной энтеральной гастростомии – PEG. Это вмешательство требует приблизительно неделю госпитализации пациента, в течение которой вводится зонд, настраивается оптимальная подача пищи, и родители или пациент с МВ научатся подавать и принимать энтеральную пищу.

Энтеральная пища (ЭП) подается ночью (8–10 часов) и относительно хорошо переносится. Ночная инфузия пациенту с МВ может обеспечить даже треть необходимого калорийного приема, причем этот пассивный прием пищи пациента совсем не ограничивает употребление пищи при его активности днем.

### **Энтеральная пища вводится:**

- 1. Если вес ребенка длительное время на 15% ниже его ожидаемого веса с учетом его возраста, роста и пола;**
- 2. Если ребенку не удается прибавлять в весе в течение шести месяцев.**

Преимуществом энтеральной пищи является прибавка в весе пациента, что естественно отразится в улучшении его физической активности и психического состояния, причем, несомненно, улучшится также качество жизни всей семьи. ЭП можно подавать как средство для преодоления трудного периода в жизни пациента с МВ. Однако условием эффективного энтерального питания является правильный выбор нутритивного препарата и достаточно долгое время его аппликации.

Для детей, у которых физический вес ниже 20 кг рекомендуются препараты Nutrilon pepti МТС, Nutrison Paediatric или Pediasure. У детей с высшим весом применяется Nutridrink, Fresubin, Survimed или Nutrison.

До сих пор не были опубликованы однозначные рекомендации, касающиеся энзимной субституции при энтеральном питании пациентов с МВ. Однако из опытов датских и голландских центров МВ вытекает, что для детей до двенадцати лет рекомендуется начинать энтеральное питание сразу после окончания вечерней гигиены, причем половина необходимой дозы энзимов применяется сразу в начале. Вторую половину энзимов дают ребенку родители приблизительно в полночь. Взрослые пациенты с МВ применяют приблизительно 60% дозы энзимной субституции («большую половину») в начале употребления энтеральной пищи и остаток применяют перед самым сном. Энтеральную пищу нужно прекратить давать приблизительно за час до пробуждения, чтобы избежать рвоты при утренней реабилитации.

Возможность доступа к энтеральной пище (ЭП) в отдельных странах очень разная. Пока в Великобритании дается 5% подрастающих пациентов с МВ, в Дании находятся центры МВ, где такой способ нутритивной поддержки использует одна треть детей, причем идеальным возрастом для начала ЭП считается начало школьного обучения.

### **6.3. Парентеральная пища**

Состояние пациентов с МВ со специфическими проблемами – синдром короткой кишки, острый панкреатит, тяжелый гастрит, или состояния после операции кишечника – может требовать также приема парентеральной пищи при помощи центрального венозного катетера. Данный способ питания можно применять также для улучшения состояния пациентов, которые готовятся к трансплантации.

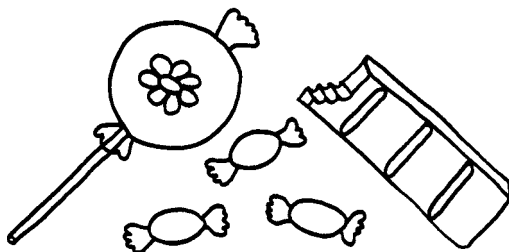
## 7. Сахарный диабет у пациентов с муковисцидозом (кистозным фиброзом) – CFRD

Наличие нарушенной толерантности к глюкозе и, следовательно, диабета среди пациентов с МВ относительно повышенное, причем превалирование явно растет, когда человек становится старше. Например в Дании, этим заболеванием страдает 1,5% десятилетних детей, пациентов с МВ, 13% двадцатилетних и почти половина тридцатилетних взрослых с МВ. В связи с этим необходимо, чтобы **минимально один раз в год все пациенты с МВ старше десяти лет делали оральный тест на толерантность к глюкозе**. Это заболевание известно также под сокращенным названием CFRD (Cystic Fibrosis Related Diabetes, значит diabetes у пациента с МВ).

**Принципы лечения CFRD – это своевременная инсулиновая терапия и правильный режим – минимально шесть приемов пищи в день с пропорциональным замещением всех питательных веществ.** Не ограничивают количество углеводов в пище, но и не рекомендуют ударное потребление рафинированного сахара. Пациентов не ограничивают в сладостях – сухое печенье, творожные кремы, мороженое и т.п. Специальные диетические продукты, предназначенные для диабетиков, не оказывают существенного влияния на компенсацию заболевания. Питание детей с CFRD должно управляться принципами питания, указанными в предыдущих разделах:

- 1. Высококалорийная пища шесть раз в день**
- 2. Неограниченное количество жиров**
- 3. Адекватная энзимная субституция**

Составной частью каждого блюда должны быть комплексные углеводы (хлеб, рис, макаронные изделия, овсяные хлопья), причем высшую долю их содержат блюда, принимаемые перед сном. Лакомства, как шоколад, кексы, пирожные и пудинги, должны даваться в меру. Одно ограничение, связанное с CFRD – **избегать потребления продуктов, состоящих только из сахара, т.е. конфет, леденцов на палочке и сладких соков.**



Уважаемые друзья,

мы все осознаем, что энергетически богатая пища с достаточным содержанием витаминов и минералов для детей и взрослых с МВ является очень важной. Предлагаю вам возможность вместе подумать, что в этой области можно еще улучшить:

- В приложенной таблице приведите полностью все, что Вы и Ваш ребенок съели и выпили в течение четырех друг за другом последующих дней. Идеальным является один выходной день и три рабочих (среда – суббота или воскресенье - среда).
- У каждого блюда укажите также время, когда вы его съели.
- Кроме блюда и напитков (включая «Нутридринк», «Фресубин» и т.п.) запишите также количество примененных энзимов, витаминов и других пищевых дополнений.
- Очень ценным показанием являлось бы, если бы Вы записали в последнюю колонку также данные о стуле (как часто, какой консистенции, наличие поноса, боли и т.п.)
- Количество блюда можете привести в граммах (рис), столовых ложках (СЛ), чайных ложках (ЧЛ), штуках (булочные изделия). Напитки, каши, соусы и супы обычно в дл.
- Очень важно, чтобы Вы привели количество блюда, которые Вы или Ваш ребенок действительно съели – не это, какой большой являлась порция, которая была представлена.
- Если было съедено готовое блюдо (напр. йогурт, печенье, пицца), укажите изготовителя, марку и количество.

Пример распределения завтраков:

дата	время	количество	продовольственный продукт	энзимы	Стул
5.5.2004	7:30	2 дл 2 дл 50 г 1 шт 1 СЛ 1 ЧЛ	Апельсинный сок Йогурт белый Кукурузные лепешки «Corn Flakes» банан сушеный изюм мед	2xКреон	редкийно без болей



Имя .....возраст.....вес.....высота.....Дата.....

дата	время	количество	продовольственный продукт	энзимы	стул

# СОДЕРЖАНИЕ

<b>1. Муковисцидоз (кистозный фиброз) и питание</b>	<b>3</b>
<b>2. Высококалорийная пища пациентов с МВ</b>	<b>4</b>
<b>3. Панкреатическая недостаточность (инсуфициенция) и ее лечение</b>	<b>7</b>
<b>4. Нутритивные требования пациентов с МВ</b>	<b>9</b>
4.1. Жиры	9
4.2. Эсенциальные жирные кислоты	10
4.3. Белки	11
4.4. Углеводы	12
4.5. Клетчатка	12
4.6. Пробиотики	14
4.7. Витамины	14
Витамин А	14
Витамин D	14
Витамин Е	15
Витамин К	15
4.8. Минералы	16
<b>5. Питание пациентов с МВ на отдельных этапах их жизни</b>	<b>17</b>
5.1. Новорожденные и грудные дети – дети с рождения до одного года	17
5.2. Дети с первого года до трех лет	25
5.3. Дошкольный возраст – дети с четырех до шести лет	27
5.4. Школьники – дети с семи до двенадцати лет	29
5.5. Подрастающие молодые люди с тринадцати до восемнадцати лет	31
5.6. Взрослые люди после восемнадцати лет	33
<b>6. Нутритивная поддержка</b>	<b>35</b>
6.1. Нутритивные добавки	35
6.2. Энтеральная пища	35
6.3. Парентеральная пища	36
<b>7. Сахарный диабет у пациентов с муковисцидозом (кистозным фиброзом) – CFRD</b>	<b>37</b>