

MATERIALS
OF THE XV INTERNATIONAL SCIENTIFIC AND
PRACTICAL CONFERENCE

SCIENCE AND CIVILIZATION - 2019

30 January - 07 February , 2019

Volume 10

Biological sciences

Veterinary

Ecology

Medicine

Chemistry and chemical technology

SHEFFIELD
SCIENCE AND EDUCATION LTD
2019

SCIENCE AND EDUCATION LTD

Registered in ENGLAND & WALES Registered Number: 08878342

OFFICE 1, VELOCITY TOWER, 10 ST. MARY'S GATE,
SHEFFIELD, S YORKSHIRE, ENGLAND, S1 4LR

Materials of the XV International scientific and practical Conference
Science and civilization - 2019 , 30 January - 07 February , 2019 Biological
sciences. Veterinary. Ecology. Medicine. Chemistry and chemical technology.
: Sheffield. Science and education LTD -64 p.

Date signed for printing ,

For students, research workers.

Price 3 euro

ISBN 978-966-8736-05-6

© Authors , 2019

© SCIENCE AND EDUCATION LTD, 2019

Pediatrics

Литвинова Т.В., Заболотня Н.И.

ХАРЧУВАННЯ ПРИ МУКОВІСЦИДОЗІ

Це найбільш поширене спадкове захворювання з аутосомно-рецесивним типом успадкування, універсальна мультисистемна екзокринопатія.

І згідно Наказу Міністерства охорони здоров'я України від 15.07.2016 № 723

Обов'язковим є:

Постійне дотримання пожиттєвої висококалорійної дієти, підтримуючої терапії (ферменти підшлункової залози, дорназа альфа, гіпертонічний розчин натрію хлориду, антибіотики, урсодеоксихолієва кислота тощо),

кінезотерапія,

Призначені мультидисциплінарною командою спеціалістів, з дотриманням доз та кратності прийому ліків.

Інші заходи профілактики:

контроль інфекції (специфічні стратегії запобігання інфекції при МВ (наприклад, розділення потоків пацієнтів згідно мікробіологічному статусу),

загальні антиінфекційні та гігієнічні заходи (миття рук пацієнтами та медичним персоналом, дезінфекція поверхонь та устаткування),

своєчасна імунізація,

боротьба з курінням та пасивним курінням

Особливості ведення та харчування дітей з муковісцидозом

Існують дані, що ретельне дотримання призначеної постійної пожиттєвої дієти з використанням, за необхідності, спеціальних харчових сумішей на основі гідролізованого білка та жирних кислот середньої довжини ланцюга, хронічної підтримуючої спеціальної терапії (муколітичної терапії; фізіотерапевтичних та кінезотерапевтичних заходів по очищенню дихальних шляхів від мокротиння; антибіотикотерапії за показаннями; постійної терапії жиророзчинними

вітамінами; засобами для запобігання утворення конкрементів у жовчних протоках та міхурі) сприяють зменшенню частоти та ступеню тяжкості загострень, збереженню функції легенів та інших внутрішніх органів та систем, подовженню тривалості та покращення якості життя хворих.

Ураження багатьох органів і систем при МВ зумовлюють необхідність обов'язкового застосування лікарських засобів, направлених на лікування змін дихальної, травної систем, метаболічних порушень, тощо.

Частина лікарських засобів повинна застосовуватись постійно позитивно (панкреатин для замісної терапії недостатності екзокринної функції підшлункової залози, муколітичні та бронхолітичні засоби для розрідження густого мокротиння, жиророзчинні вітаміни для подолання їх дефіциту).

Частина – по потребі в залежності від ступеню та характеру змін в організмі (антибіотикотерапія інфекційного процесу в дихальних шляхах при першому інфікуванні, хронічній колонізації, загостренні процесу, агресивне додаткове харчування з використання харчових продуктів для спеціальних медичних цілей, у тому числі через назогастральний зонд або гастро/еюностому при стійкому дефіциті маси тіла).

Стандартним методом лікування загострень патології органів дихання є внутрішньовенне введення антибіотиків, як в умовах стаціонару, так і вдома (за можливість дотримання усіх необхідних умов проведення маніпуляції та усунення/лікування побічних реакцій).

Доцільність призначення панкреатину пацієнтам з екзокринною недостатністю підшлункової залози (ПН) та рекомендовані дози визначаються фахівцями мультидисциплінарної команди згідно даних початкової оцінки нутритивного статусу пацієнтів та ступеню ПН.

Відповідно до усіх стандартів лікування МВ, при цьому захворюванні лікарські препарати панкреатину повинні містити амілазу, ліпазу і протеазу у співвідношенні, максимально наближеному до фізіологічного, без інших активних компонентів та у формі мікросфер/мікрогранул/міні-мікротаблеток в кишковорозчинній оболонці.

Особливості харчування пацієнтів з МВ

Дієта: гіперкалорійна - 120-150% від середньої індивідуальної потреби для віку. Важка патологія легень може зумовити ще більші потреби – до 200% від вікової норми.

(по Diets for Sick Children./ D.E.M Francis (ed.). Oxford: Blackwell, 1987)

Вік	Білок, г/кг/добу	Енергія, ккал/кг/добу	
		Мінімальна	Максимальна
0-1 роки	3-4 (до 6)	130	200
1-3 роки	4-3	90-100	150

Необхідне збільшення квоти білка на 1,5 рази від вікової норми. Хворі потребують підвищення кількості білку зв'язку з втратами (мальабсорбція, епізоди катаболізму при легневих загостреннях) Джерелами для дітей першого року є: грудне молоко, спеціалізовані молочні суміші з підвищеною кількістю білка та продукти прикорму (м'ясо, птиця, риба, кисломолочні продукти, сир, молоко, яйця);

Збереження або збільшення норми жиру (40-50% енергетичної цінності раціону). Збереження нормального вживання жиру є надзвичайно важливим, адже вони є найбільш «плотним» енергопереносником (9 ккал/г), джерелом ПНЖК і жиророзчинних вітамінів, дефіцит яких є практично у всіх хворих дітей; жири є важливою частиною фосфоліпідів мембран, учасниками/регуляторами імунної відповіді. Збільшення квоти жиру у хворих з захворюваннями легень знижує утворення CO₂, зменшує його затримку в організмі, позитивно впливає на газообмін в легенях;

Забезпечення максимального фізіологічного спокою підшлункової залози, печінки та жовчновидільних шляхів;

Купування симптомів нижньої диспепсії;

Додаткове підсолення їжі, введення в раціон продуктів, що знижують хронічне запалення. Необхідно додавати в раціон слабосолену (не копчену) жирну морську рибу (оселедець, сьомгу, форель і др. лососеві, скумбрія),

червону ікру 3- 4 рази в тиждень в якості закуски, рослинну олію (ляне , гарбузове, кедрове, масло грецького горіха, проростків пшениці, соєве, рапсове, соняшникове, кукурудзяне, оливкове) в не рафінованому виді в салати и овочеві страви (не розігрівати, додавати в готові страви!), щоденний прийом кисломолочних продуктів,збагачених живими штамми пробіотиків (біфідобактерій та лактобактерій) – йогурти короткого часу використання, біокефір, Активія, Актимель, Імунеле, и т.п.

Необхідно виключи з раціону харчування дітей старшого віку продукти, в складі яких є тугоплавкі жири та трансжири (смажені страви, копчені, ковбасні вироби, м'ясні делікатеси,маргарин,кулінарні жири), міцні бульйони, кислі та надто гострі страви ,прянощі, виключити продукти з значною кількістю стабілізаторів та барвників, фаст-фуд ,солодкі газовані напої, цукерки, вживання натщесерце або взамін основного прийому їжі в великій кількості і в роздільності від інших прийомів їжі – рафіновані прості вуглеводи (цукор,цукерки-льодяники), при болях в животі, газоутворенні – великі об'єми продуктів,що посилюють газоутворення в кишківнику (цільнозерновий та хліб з висівками, свіжа та кисла білокачанна, червонокачанна капуста, бобові, буряк, шкірка та насіння від фруктів, горіхи, гриби).

Харчування дитини повинно бути регулярним – по формулі 3+3, тобто 6 раз на день навіть для школярів. Харчування повинно бути «плотним», в кожний основний прийом (сніданок, обід, вечеря) повинні включатись страви, що включають тваринні білки (м'ясо , риба, яйця або молочні продукти – сир),якісні жири (рослинне, вершкове масло, сметана, сливки), складні (крупя, хліб, овочі) та прості (фрукти, солодоші, варення, мед) вуглеводи. Додаткові прийоми їжі (2-й сніданок,полуденок, перед сном) обов'язкові; вони складаються, як правило, з кисломолочних продуктів, сиру, фруктів, випічки чи солодошів. При бронхолегеневих загостреннях, значному відставанні в масі для перекусів рекомендовано використовувати спеціалізовані високоенергетичні продукти (Нутрідрінк, Нутрієн, Педіашур, Ізосурс, Ресурс, Імпакт та ін. суміші для ентєрального харчування).

Енергетичну ємкість раціону збільшує призначення додаткового харчування сумішами з включенням в жировий компонент середньо ланцюгових тригліцеридів (СЛТ). Тригліцериди з середньою довжиною ланцюга (С6-С12) є

легко доступними джерелами енергії, так не потребують емульгації жовчаними солями та панкреатичною ліпазою і легко всмоктуються, минаючи лімфатичні судини, прямо до кров'яного русла системи ворітної вени. Зміст е СЛТ в спеціалізованих сумішах може становити від 40 до 70% жирового компоненту, залишкові жири представлені ліпідами з високим змістом есенціальних (поліненасичених) жирних кислот.

Енергетичний дефіцит відновлюється за рахунок вуглеводів. Розщеплення крохмалу залежить від панкреатичної ліпази, тому він засвоюється гірше, ніж ди- та моносахариди. Амілорея, так як і креаторея і стеаторея, потребує в корекції панкреатичними замінниками.

Рекомендації по підбору доз (ОД по ліпазі) мікросферичних панкреатичних ферментів для хворих МВ

(Littlewood J.M., 2000; Каширская Н.Ю., 2001)

Діти грудного віку	Діти старші 1 року
Близько 2500-3300 ОД на 120 мл ліпази на г жиру в харчуванні	2000 – 6000 ОД/кг/добу Рівне 500-4000 ЕД ліпази на г жиру в вживаній їжі
	500-1000 ОД/кг на основний прийом їжі
	250-500 ЕД/кг на додатковий
Дози вище 3000 ОД/кг в їжу чи 10 000 ОД/кг на добу свідчать про необхідність до обстеження хворого.	
Дози вище 6000 ОД/кг в їжу чи 18000 – 20000 ОД/кг на добу є загрозою по формуванні фіброзуючої колонопатії	

Початкова доза панкреатичних ферментів, які застосовуються виключно у вигляді мікросфер/мікрогранул/міні-мікротаблеток в кишковорозчинній оболонці повинна розраховуватись за ступенем панкреатичної недостатності з подальшою корекцією дози в залежності від одержаного ефекту, який оцінюється по наявності чи відсутності симптомів мальдигестії (відсутність чи наявність позитивної динаміки маси тіла при хорошому або підвищеному апетиті, збільшений об'єм калових мас з присутнім у калі нейтральним жиром та

неприємним запахом, метеоризм, тощо). Крім того, на кожному прийомі їжі потрібно враховувати кількість жиру в їжі, яку вживає пацієнт, підвищуючи дозу для жирної їжі і зменшуючи дозу при невеликих перекусах. Від 500 до 1000 Одиниць ліпази/кг маси тіла призначають на основні прийоми їжі, дозування може бути підвищеним в залежності від клінічних симптомів, максимум добової дози не повинен перевищувати 10000 Од/кг на день по ліпазі або 2500 Од/кг на один прийом.

Пацієнтам з підтвердженим діагнозом МВ та відсутністю клінічних ознак недостатності екзокринної функції підшлункової залози необхідно проводити визначення активності фекальної панкреатичної еластази 1 один раз на рік.

У зв'язку з тим що, жир в дієті хворих не обмежені , необхідно віддавати перевагу жирам багатим ПНЖК.

Електролітні порушення

Більшість хворих МВ потребують додаткового введення калію, натрію та хлору (табл. 3). Потреба в хлориді натрію підвищується під час загострення легеневого процесу, при гіпертермії, поліфекалії, в умовах спекотного клімату. Дітям,що заходяться на грудному вигодовуванні, може знадобитись додатковий прийом, особливо в спекотний час року, при гіпертермії,що супроводжується втратою рідини,діареї, тахіпноє,підвищенні потовиділення. Особливу увагу слід звертати на дітей раннього віку, у зв'язку з можливістю розвитку синдрому псевдо-Барттера, що характеризується різким зниженням електролітів та метаболічним алкалозом.

Таблиця 3

Мінімальні добові потреби в натрії, хлорі та калії у дітей з МВ

(Sinaasappel M. et al., 2002)

Вік	Натрій, мг	Хлор, мг	Калій, мг
< 1 року	120-200	180-300	500-700
> 1 року	225-500	350-750	1000-2000

У дітей перших місяців життя оптимальним харчування є материнське молоко з додаванням панкреатичних ферментів в кожне годування. Нативне жіноче молоко містить широкий спектр захисних факторів та біологічно

активних речовин (імунокомпетентні клітини, імуноглобуліни, лактоферин, лізоцим, фактор росту, олігосахариди та ін.) Важливу роль грає активність термолабільної ліпази нативного (не пастеризованого) жіночого молока. Однак вміст білка в жіночому молоці невеликий (0,9-1,1 г на 100 мл). Гіпопротеїнемія та набряки описані у 5-10% не діагностованих дітей з МВ, що знаходились на грудному вигодовуванні, т.як. до 50% білку може втрачатись зі стулом. Новонароджені та діти перших місяців життя, які не можуть самостійно висмоктувати необхідний об'єм молока з груді у зв'язку з тяжкістю стану (загальна слабкість, задишка, серцево-легенева недостатність), повинні отримувати сцільжене нативне материнське молоко з пляшечки або через назогастральний зонд. При недостатній прибавці в масі в кожні 100 мл материнського молока можна додавати 5 г сухої суміші на основі гідролізату білка з СЛТ.

При змішаному /штучному вигодовуванні діти з нормальними темпами фізичного розвитку, відсутністю диспепсичних скарг та стеатореї при адекватних дозах панкреатичних замінників можуть отримувати звичайні адаптовані молочні суміші.

При затримці фізичного розвитку держке /гіпотрофії, збереженні стеатореї на фоні адекватних доз ферментів бажано призначити суміші з високим вмістом білку, що мають у собі в якості жирового компоненту СЛТ, що допомагає покращити утилізацію жиру, не збільшуючи дозу ферментів. Білковий компонент суміші може бути або цільним молочним білком або гідролізатом.

Суміші для недоношених и маловагових дітей («Пре Нутрілак» «Пре Нан», «Хумана 0-ГА» «Хумана ЛП+СЦТ») доцільно призначати дітям з народження до 3-4 місяців життя (або до нормалізації нутритивного статусу). Вони мають високий вміст білку та калорій, жировий компонент вміщує до 25% СЛТ.

Сумішам на основі глибоких гідролізатів білку («Альфаре», «Нутрілон-пепті гастро», «Нутрілак-пептіді СЛТ», «Прегестиміл») варто віддавати перевагу у дітей перших місяців життя з вираженою нутритивною недостатністю (гіпотрофія 2-3 ст.), при необхідності зондового харчування, а також у дітей з алергією до білків коров'ячого молока. (табл. 4).

Таблиця 4

Суміші, що рекомендовані для штучного /змішаного вигодовування дітей першого року життя з МВ

Назва	Фірма– виготовник, країна	Зміст інгредієнтів в 100 мл суміші			Енергетична цінність, ккал/100 мл
		білки, г	жири, г	вуглеводи, г	
На основі цільного молочного білку, з СЛТ					
Нутрілак- Пре	Інфаприм, Росія	2,0	3,9	7,8	75
Хумана ЛП+СЛТ	Хумана, Німеччина	1,9	2,0 (1,1 – СЦТ)	8,9	61
На основі часткового гідролізату білку, з СЛТ					
Хумана 0-ГА	Хумана, Німеччина	2,2	4,2	8,4	80
Пре-Нан	Нестле, Швейцарія	2,3	4,16	8,6	80
На основі глибокого гідролізату білку, з СЛТ					
Алфаре	Нестле, Швейцарія	2,1	3,56	7,65	70
Прегестимил	Мід Джонсон, США	1,9	3,8	6,9	67,6
Нутрілак Пептиди СЦТ	Інфаприм, Росія	1,9	3,5	6,7	66

Нутрілон Пепті ТСЦ	Нутріція, Голландія	1,8	3,5	6,8	66
-----------------------	------------------------	-----	-----	-----	----

Дітям, що отримують масивну антибактеріальну терапію, повторні курси антибіотиків, доцільно замінити до 1/3 об'єму молочної суміші на адаптований кисломолочний продукт («Нан кисломолочний» 1 и 2, «Нутрілак кисломолочний», «Агуша кисломолочна» 1 и 2).

Таблиця 5

Особливості введення прикорму для дітей 1-го року з МВ

Продукти та страви	Час введення прикорму, міс.
Фруктове пюре	4,5
Сир	4,5
Жовток	5
Пюре овочеве	4,5 – 5
Масло рослинне	4,5 – 5
Каша	4 (на молочній суміші чи гідролізаті білку)
Масло вершкове	4
Пюре м'ясне	5 – 5,5
Кефір, йогурт	8 – 9
Сухарі, хліб	7 – 8 (пшеничний найвищого сорту)
Риба	8 – 9

Годування повинно бути частим, ніж у здорових дітей. Прикорм звичайно вводиться дещо раніше, ніж у здорових дітей – в 4-5 місяців (табл. 5). Варто намагатися вводити енергетично плотні продукти прикорму (каші на спеціалізованих сумішах, з додаванням цукру та вершкового масла, овочеві пюре з додаванням рослинного масла та м'ясного пюре, сир, жовток). Хворим МВ не рекомендується їжа, багата грубою клітковиною та волокнами (бобові, каші з цільного зерна, висівки, кісточки, шкірка від фруктів та овочів, сухофрукти, низькосортне м'ясо з великою кількістю сполучної тканини), що збільшують об'єм калових мас та підсилюють здуття.

Неадаптовані кисломолочні продукти (кефір, натуральний йогурт) можна вводити з 8 місяців в об'ємі 200 мл.

Дітям раннього віку вводять полівітамінні добавки, страви прикорму підсолюють.

Дітям старшого віку (старше 1 року) вводять додаткове харчування лікувальними сумішами. Суміші використовуються у вигляді: додаткового харчування між основними прийомами їжі (2-й сніданок, полуденок, на ніч).

Показання до додаткового харчування спеціалізованими сумішами:
Будь-яке зниження нормальних (вікових) прибавок маси тіла/зросту;
маса тіла нижче 25 перцентиля.

Суміші для ентерального харчування дітей від 1 до 3 року:
на основі цільного білку, збагачені СЛТ: Клінутрен Юніор (Нестле),
Нутріні, Нутріні енергія (Нутриція), ПедіаШур (Ебботт, США);

на основі гідролізатів білку – при виражених порушеннях травлення:
Пептамен Юніор (Нестле).

Суміші для ентерального харчування для дітей старших 3 років:
на основі цільного білку: Нутріен Стандарт, Імун, Пульмо, Остео
(Інфапрм), Нутрідрінк (Нутриція), Ізосурс, Ресурс Оптимум, Імпакт, Ресурс-2
Файбер (Нестле), Еншур-2 (Ебботт);

на основі гідролізатів білку, 70% СЛТ: Пептамен (Нестле)

Зміст СЛТ в спеціалізованих сумішах становить до 70% жирового компоненту. Крім того, для збагачення раціону виснажених хворих легко

доступними калоріями використовується продукт Ліквіджен (Liquigen) Nutricia - SHS – 50% емульсія СЛТ – (висококалорійний жировий модуль).

У тяжких хворих ,а також при загостренні використовуються «агресивні» методи нутритивної підтримки. Показання до «агресивних» методів нутритивної підтримки у дітей:

відсутність прибавки у вазі або зниження ваги на протязі 6 місяців;

фактична маса тіла нижче 3 перцентиля (гіпотрофія ІІІ ступеню);

неефективність додаткового харчування спеціалізованими сумішами на протязі 3-6 місяців.

Корекція вітамінної недостатності

Жиророзчинні вітаміни - віт А, Д, К (після 6 років), Е.

Щоденні рекомендовані норми споживання для пацієнтів з МВ

Вік	Вітамін А <i>1 мкг = 3,3 МО</i>	Вітамін D <i>1 мкг = 40 МО</i>	Вітамін Е
<1 року	1200 мкг (4000 МО)	10 мкг (400 МО)	10 - 50 мг
>1 року	1200 - 3000 мкг (4000 – 10 000 МО)	10 - 20 мкг (400 – 800 МО)	50 – 100 мг
Дорослі	1200 - 3000 мкг (4000 – 10 000 МО)	20 - 50 мкг (800 – 2000 МО)	100-200 мг

«Агресивні» методи нутритивної підтримки у хворих МВ включають зондове ентеральне харчування, парентеральне харчування. Зондове ентеральне харчування проводиться через назогастральний зонд, при необхідності використовується перкутанна гастростомія (PEG). Ентеральне зондове харчування починають з 1/3 розрахованої добової потреби в калоріях і збільшують по мірі прибавки в вазі.

Парентеральне харчування може бути повним (через центральний венозний катетер) та частковим. Повне парентеральне харчування показано після операції на кишківнику, синдромі короткої кишки (після меконіального ілеуса), гострому панкреатиті. Часткове парентеральне харчування проводиться жировими емульсіями (ліпофундин, омегавен), глюкозо-амінокислотними сумішами, вітамінами.

Корекція змін із боку гепатобіліарної системи при МВ.

Для пацієнтів із гепатомегалією, зі значно зміненою функцією печінки, внутрішньо печінковим холестаазом, з порушенням згортання або присутністю ознак цирозу печінки на ультразвуковому обстеженні:

Урсодезоксихолева кислота (збільшує виділення жовчі) - 10-15 мг/кг двічі на день. У випадках значного захворювання печінки, можна використовувати 5-15 мг/кг тричі на день.

Згідно Наказу Міністерства охорони здоров'я України від 15.07.2016 № 723

http://old.moz.gov.ua/ua/portal/dn_20160715_0723.html

Таким чином, сучасні можливості дієтотерапії при МВ, що представлені широким спектром продуктів харчування, мають достатню доказову базу і практичні рекомендації для дітей різних вікових, дають змогу владнати проблему нутритивною недостатністю, полегшити протікання основного захворювання і подовжити життя дитини.

Література.

1. http://old.moz.gov.ua/ua/portal/dn_20160715_0723.html
2. https://journal.gidhuv.com/numbers/2015/4/pitanie_pri_mukovistsidoze
3. http://old.moz.gov.ua/ua/portal/dn_20160715_0723.html