

Опыт применения специализированной смеси энтерального питания у детей с нутритивным дефицитом при муковисцидозе

Е. И. Кондратьева, д.м.н., проф., рук. центра¹, зав. отделением²
Т. Ю. Максимычева, н.с.¹, врач-диетолог²
А. Ю. Воронкова, к.м.н., с.н.с.¹, врач педиатр²
В. Д. Шерман, к.м.н., с.н.с.¹, врач-педиатр²

¹Научно-клинический отдел муковисцидоза ФГБУН «Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова», г. Москва

²Отделение муковисцидоза ГБУЗ МО «Московский областной консультативно-диагностический центр для детей», г. Москва

Experience of using specialized mixture of enteral nutrition in children with nutritive deficiency in cystic fibrosis

E. I. Kondratieva, T. Yu. Maksimychева, A. Yu. Voronkova, V. D. Sherman

Medical and Genetic Research Centre n.a. academician N. P. Bochkov, Moscow Regional Consultative and Diagnostic Centre for Children; Moscow, Russia

Резюме

Муковисцидоз — аутосомно-рецессивное наследственное мультисистемное заболевание, которое характеризуется выраженной экзокринной недостаточностью поджелудочной железы, хроническим рецидивирующим бронхолегочным процессом и развитием белково-энергетической недостаточности. В исследованиях показано, что низкий индекс массы тела является независимым фактором, который отрицательно влияет на выживаемость пациентов с муковисцидозом, установлена также непосредственная связь между состоянием питания и функцией легких. Цель: определить эффективность и переносимость продукта для диетического питания «NUTRINIdrink с пищевыми волокнами (нейтральный вкус)» у детей старше года при муковисцидозе, осложненном белково-энергетической недостаточностью.

Ключевые слова: мальабсорбция, белково-энергетическая недостаточность, муковисцидоз, «NUTRINIdrink с пищевыми волокнами».

Summary

Cystic fibrosis is an autosomal recessive hereditary multisystem disease which is characterized by severe exocrine pancreatic insufficiency, chronic lung disease, and protein-energy malnutrition. Some studies have indicated that the body mass index is an independent factor which adversely affected survival of patients with cystic fibrosis. There is a direct correlation between body mass index, lung function and life expectancy. Objective. To determine the effectiveness and tolerability of the product for children's dietary nutrition 'NUTRINIdrink with dietary fibre (neutral taste)' for children over one year of age for enteral nutrition in cystic fibrosis complicated by protein-energy deficiency.

Key words: malabsorption, protein-energy deficiency, cystic fibrosis, NUTRINIdrink with dietary fibre.

Актуальность

Высокая частота развития белково-энергетической недостаточности (БЭН) при хронических заболеваниях, которые патогенетически связаны с синдромом мальабсорбции и мальдигестии, в том числе у пациентов с муковисцидозом, вследствие недостаточной коррекции нутритивного статуса в амбулаторных условиях, приводит к увеличению числа осложнений и требует своевременной и адекватной нутритивной поддержки пациента. [1, 2, 3].

Нарушение нутритивного статуса (снижение массы тела, уменьшение выраженности подкожно-жирового слоя, гипоальбуминемия, гиполипидемия) и другие признаки белково-энергетической недостаточности у больных с муковисцидозом возникают на фоне хронического воспаления в бронхолегочной системе, рецидивирующей

хронической колонизации дыхательных путей *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) и другими патологическими микроорганизмами и панкреатической недостаточности. Показано, что дефицит массы тела вследствие белково-энергетической недостаточности также приводит к увеличению продолжительности пребывания детей в стационаре [4].

Белково-энергетическая недостаточность при муковисцидозе регистрируется с частотой от 30 до 70% в разных возрастных группах. Известно также, что белково-энергетическая недостаточность напрямую влияет на легочную функцию и продолжительность жизни пациентов: существует прямая корреляция между показателем индекса массы тела, функцией легких и продолжительностью жизни у больных с муковисцидозом [5].

По этой причине использование лечебных специализированных продуктов для энтерального питания с целью коррекции нутритивной недостаточности при муковисцидозе представляется перспективным, оказывая влияние как на долгосрочную выживаемость пациентов в амбулаторных условиях, так и на краткосрочную выживаемость при критических состояниях в условиях стационара.

Данные обстоятельства определяют актуальность оценки эффективности и переносимости лечебных продуктов для энтерального питания, в том числе специализированного продукта для детского диетического лечебного питания для детей старше года — жидкой, готовой к употреблению высокобелковой, высококалорийной смеси «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным

вкусом при муковисцидозе, осложненном белково-энергетической недостаточностью.

Введение

Кистозный фиброз (муковисцидоз, МВ) — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем. В РФ частота муковисцидоза составляет, по данным Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, один случай на 10 тысяч новорожденных [5].

У детей и подростков с муковисцидозом часто наблюдается задержка роста и физического развития, вызванная сочетанием синдромов мальабсорбции, мальдигестии, явлениями анорексии и рядом других причин.

С учетом генетической детерминированности и мультисистемных проявлений данного заболевания, подход к лечению МВ у детей должен быть комплексным, включая одно из важных звеньев — диетотерапию для коррекции белково-энергетической недостаточности.

При выборе тактики нутритивной поддержки пациента следует ориентироваться на степень выраженности нарушений функций пищеварительной системы и степень белково-энергетической недостаточности пациента. На основании анализа данных зарубежных регистров пациентов с МВ было показано, что лучшие показатели объема форсированного выдоха за 1 с (ОФВ₁) регистрировались при значениях ИМТ выше 50-го перцентиля [6], поэтому экспертным сообществом рекомендованы целевые значения ИМТ на уровне 50-го перцентиля или 0 SD. Так, при оценке данных регистров как у нас в стране, так и за рубежом, нормой считается ИМТ от 25-го до 75-го перцентиля. Классификация по степени тяжести недостаточности питания или БЭН при муковисцидозе не принята. Однако второй отправной точкой при оценке недостаточности питания и определения тактики нутритивной коррекции стал показатель 10-го перцентиля, который связывают с прогрессивной отрицательной динамикой ОФВ₁ [7, 8].

В отечественных клинических рекомендациях «Кистозный фиброз

(муковисцидоз) у детей» (2016 г.) в разделе 3.3 «Диета и витаминотерапия» указано, что диетотерапия составляет важную часть комплексной терапии при муковисцидозе: пациентам с МВ рекомендован подход с ранней и агрессивной нутритивной терапией [8, 9]. Экспертами ESPEN, EPSGAN по питанию детей и взрослых с МВ предложены аналогичные подходы: при ИМТ менее 50-го перцентиля, но более 10-го (дети старше 2 лет), применяются консервативная тактика, изменение питания с использованием поведенческих методик и назначением энтерального питания; при ИМТ менее 10-го перцентиля (–1,3 SD) рекомендован агрессивный метод нутритивной поддержки в виде зондового питания (ESPEN, EPSGAN). Клинически это можно интерпретировать как соответственно умеренную и тяжелую недостаточность питания.

Оценка взаимосвязи между питанием, функцией легких и клиническим течением МВ

С клинической точки зрения, связь между недостаточностью питания и функцией легких при муковисцидозе хорошо известна. Зависимость между недостаточной нутритивной поддержкой и функциональными изменениями в легких у больных с муковисцидозом (МВ) была продемонстрирована в масштабном популяционном исследовании Steinkamp G., Wiedemann B. [10]. Ретроспективный анализ включал клинические и лабораторные показатели всех пациентов с муковисцидозом из базы данных немецкого национального реестра по МВ (проект CFQA по обеспечению качества жизни при муковисцидозе основан в 1995 г.) [10]. В исследуемую группу были включены данные 3298 пациентов старше 2 лет. Пациенты были сгруппированы по наличию или отсутствию признаков недоедания (истощение и [или] задержка роста). Были проведены поперечный и продольный анализы в течение 2 и 3 лет, включая смешанный модельный анализ.

В исследовании было показано, что распространенность снижения массо-ростового индекса при МВ увеличивалась с возрастом (с 19% у детей в возрасте до 6 лет до 38% у взрослых). Пациенты с недостаточностью

питания (низким массо-ростовым индексом) имели значительно более низкие средние значения жизненной емкости легких, показатели сатурации крови (PO₂), ОФВ₁ и более высокого уровня сывороточных антител класса IgG ($p < 0,05$).

Частота инфицирования патогенными микроорганизмами, такими как синегнойная палочка (*Pseudomonas aeruginosa*), также была связана со снижением легочной функции и недостаточностью питания. У подростков со сниженным индексом массы тела в возрасте 12–18 лет наблюдалось выраженное снижение ОФВ₁ примерно на 20%, тогда как у подростков с нормальным весом средние значения ОФВ₁ оставались стабильными и превышали 80%, прогнозируемые показатели. Продольное наблюдение показало, что у пациентов с недостаточностью питания всех возрастов и пациентов с наличием инфицирования *P. aeruginosa* функция легких была значительно хуже, чем в группах пациентов с удовлетворительным нутритивным статусом [10].

По данным исследователей, у подростков с МВ, у которых в течение года наблюдалось снижение соотношения масса тела и роста более 5%, наблюдалась сопутствующая средняя потеря ОФВ₁, составляющая 16,5%, в течение этого года, тогда как у пациентов, которые набрали относительный вес, отмечалось параллельное увеличение ОФВ₁, равное 2,1%. Эти данные подчеркивают тесную связь между питанием, функцией легких и клиническим течением МВ. Нормальная масса тела и отсутствие инфекции *P. aeruginosa* были ассоциированы с лучшим сохранением функции легких.

Применение энтерального питания у детей с муковисцидозом

При выборе дополнительного питания для детей с МВ следует отдать предпочтение гиперкалорийным специализированным лечебным продуктам, что обусловлено особыми потребностями в энергетической ценности рациона при данной патологии.

Этим требованиям отвечает, например, готовый к употреблению специализированный лечебный

продукт «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом (Nutrinidrink 200 ml Fortini Multi Fibre Neutral в странах ЕС, изготовитель: N. V. Nutricia, Нидерланды), который содержит 153 ккал на 100 мл. Лечебный продукт содержит сбалансированное количество эссенциальных полиненасыщенных длинноцепочечных жирных кислот омега-3 и омега-6, адаптированный к возрасту состав минералов и витаминов, а также комплекс MF6 — композицию пищевых волокон, которая обладает пребиотическим эффектом. Специализированный лечебный продукт имеет физиологическую осмолярность, не содержит лактозы (< 300 ppm) и глютенa (< 20 ppm). Было показано, что он хорошо переносится детьми с МВ и приводит к прибавке роста и веса [2, 3, 11], а также демонстрирует хорошую переносимость и может быть использован для улучшения работы кишечника у детей с другими хроническими заболеваниями. [11, 12, 13, 17, 18].

Специализированный лечебный продукт выпускается компанией «Нутриция» в различных вариантах: со вкусом клубники, банана, ванили, в том числе нейтральным, то есть привычным для ребенка вкусом натурального молока. Отсутствие вкуса в продукте специализированного детского питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом позволяет разнообразить рацион питания больного ребенка введением дополнительных вкусовых ингредиентов согласно его предпочтениям, если это необходимо.

По международным данным, специализированные продукты для диетического лечебного питания полезны детям со следующими заболеваниями и состояниями: анорексия, кахексия и аналогичные расстройства на фоне хронических или тяжелых заболеваний, в том числе онкологических, муковисцидоз и состояния (ожоги, травмы, ВИЧ), при которых увеличивается потребность в энергии и питательных веществах; механические расстройства и нарушения работы желудочно-кишечного тракта и прочие нарушения метаболизма [11, 13].

В настоящее время идет накопление опыта применения специализированных продуктов для диетического питания при БЭН, в том числе специализированного продукта для детского диетического лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом у детей старше года с белково-энергетической недостаточностью при муковисцидозе.

Исследование эффективности и переносимости продукта проводилось на базе научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБУН «МГНЦ имени академика Н. П. Бочкова» (ГБУЗ МО «МОКДЦ») в 2016–2019 гг.

Цель: определить эффективность и переносимость продукта для детского диетического лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом для детей старше года для энтерального питания при муковисцидозе, осложненном белково-энергетической недостаточностью.

Дизайн исследования

Ретроспективный анализ эффективности и переносимости специализированного продукта диетического лечебного питания, жидкой, готовой к употреблению высокобелковой высококалорийной смеси «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом у больных с нутритивным дефицитом при МВ по данным записей амбулаторных карт в 2016–2019 гг.

Материал и методы

Все дети были разделены на возрастные группы: 1–2 года, 3–5, 6–9 и 10–12 лет. Каждая группа была разделена на подгруппы: основную (№ 1) и сравнения (№ 2).

Группу наблюдения (основная группа № 1) составили дети с муковисцидозом ($n = 46$) в возрасте от года до 12 лет, находившиеся на амбулаторном лечении в 2016–2019 гг., которые использовали в качестве дополнительного источника питания специализированный продукт для детского диетического лечебного питания для детей старше года — «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом.

Группу сравнения (№ 2) составили дети с подтвержденным муковисцидозом ($n = 36$), сопоставимые по возрасту и полу, которые получали стандартную медикаментозную терапию (амбулаторно), в том числе панкреатические ферменты, без иного дополнительного энтерального питания в виде смесей в период проведения исследования. В обеих группах проводилось разделение на три возрастные подкатегории.

Частота развития острых респираторных заболеваний и обострений хронического бронхолегочного процесса в обеих группах до включения в исследование не отличались.

Диагноз «муковисцидоз» (МВ) устанавливался в соответствии с критериями Национального консенсуса 2016 г. (1-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [9].

Критерии включения: дети с муковисцидозом от 1 до 12 лет с установленным диагнозом, наличие добровольного информированного согласия, отсутствие прибавки массы тела в течение последних 6 месяцев.

Критерии исключения: пациенты с пороками развития легких, прием в течение 2 месяцев лекарственных препаратов для метаболической терапии, отсутствие добровольного информированного согласия.

В качестве дополнительного питания дети основной группы получали готовый к употреблению жидкий специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей старше года «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом по 100 мл 2 раза в день в возрастной подгруппе 1–2 лет (306 ккал), и 1–2 бутылочки в день (306/612 ккал) с возраста 3 лет. Общая продолжительность приема дополнительного энтерального питания составила 3 месяца.

Оценку физического развития проводили при помощи программ WHO Anthro (для детей 1–5 лет) и WHO Anthroplus (для детей старше 5 лет).

Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета прикладных программ Statistica 10. Для оценки параметров использовали медиану (Me) и интерквартильный размах. Оценку значимости различий

Таблица 1
Антропометрические показатели в возрастных группах, Ме (Q1–Q3)

	Группа 1 (1–2 года), n = 29	Группа 2 (3–5 лет), n = 28	Группа 3 (6–12 лет), n = 25	p
ИМТ, кг/м ²	15,8 (14,7–17,1)	15,0 (14,5–15,0)	14,5 (14,2–15,1)	P1–2 = 0,05 P2–3 = 0,06 P1–3 = 0,04
ИМТ, Z-критерий	–0,1 (–0,8–0,7)	–0,1 (–0,7–0,3)	–0,8 (–1,0–1,4)	P1–2 = 0,07 P2–3 = 0,06 P1–3 = 0,03
ИМТ, перцентиль	44,5 (16,0–76,0)	43,5 (24,0–62,0)	22,5 (16,0–35,0)	P1–2 = 0,06 P2–3 = 0,04 P1–3 = 0,03
Рост, Z-критерий	–0,1 (–1,8–0,6)	–0,5 (–1,1–0,0)	–0,3 (–0,8–0,1)	P1–2 = 0,02 P2–3 = 0,03 P1–3 = 0,01
Рост, перцентиль	46,2 (3,5–71,5)	29,0 (14,0–52,0)	39,0 (21,5–52,5)	P1–2 = 0,02 P2–3 = 0,03 P1–3 = 0,04

Примечание: p — критерий Манна-Уитни.

Таблица 2
Показатели ИМТ в группах (3–5 лет) через 3 месяца наблюдения

Показатель	Дети 3–5 лет, Ме (Q1–Q3)	
	Основная группа, n = 16	Группа сравнения, n = 12
ИМТ, кг/м ²	15,3 (14,9–15,6)	13,4 (12,6–14,7)
P	p1–2 = 0,03	
ИМТ, Z-критерий	0 (–0,3–0,3)	–1,4 (–2,5–0,4)
P	p1–2 = 0,02	
ИМТ, перцентиль	50,5 (37,5–60,5)	11,5 (1,5–32,5)
P	p1–2 = 0,02	

Примечание: p — критерий Манна-Уитни.

в группах больных проводили с помощью параметрического метода (критерий Манна-Уитни). Вероятность ошибки (p) считалась статистически значимой при $p < 0,05$.

Результаты

Предварительный анализ антропометрических показателей детей, включенных в исследование, показал, что с возрастом значения ИМТ и роста снижаются (табл. 1), что предполагает необходимость проведения коррекции нутритивного дефицита с помощью специализированного питания.

В нашем исследовании проведен ретроспективный анализ эффективности и переносимости смеси в группах сравнения согласно дизайну исследования. В основной группе через 3 месяца была отмечена прибавка в весе (от 300 до 700 г). В группе сравнения у 30 % детей прибавки в весе отсутствовали, в остальных случаях (70 %) они составили от 200 до 400 г.

Прибавки в весе со статистически значимой разницей отмечались в группе детей в возрасте 3–5 лет, получавших готовый к употреблению специализированный продукт детского диетического лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом два в день на протяжении всего периода наблюдения по сравнению с группой сравнения (табл. 2).

У детей более старшего возраста (6–12 лет) ввиду более выраженного дефицита ИМТ использование готового употребления специализированного продукта детского диетического лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом в стандартной дозировке одна бутылочка два раза сутки не привело к значимому увеличению ИМТ, так как изначально рекомендованные дополнительные 612 ккал (две бутылочки в день в течение 3 месяцев) были недостаточными для данной возрастной группы.

В обеих группах в возрастных категориях до 3 лет дети имели изначально хороший нутритивный статус и это, возможно, обусловило отсутствие различий в группах сравнения.

Следует отметить, что дети, принимавшие готовый специализированный продукт лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом, реже болели ОРЗ (в 1,5 раза). В основной группе отмечались 2–3 эпизода на ребенка, в группе сравнения — 3–4 эпизода. Частота обострений бронхолегочного процесса в основной группе — 0,5 на больного и 1,5 в группе сравнения.

Было также отмечено повышение ОФВ₁ в основной группе детей старше 6 лет с 80,0 (70,0–94,0)% до 89,0 (81,0–95,0)%, ($p = 0,03$) через 3 месяца по сравнению с группой сравнения — 70,0 (54,0–72,0)% до 60,5 (48,5–80,0)%. Очевидно, это обусловлено тем, что чем меньше резервы дыхательной функции легких и выше тяжесть заболевания, тем более выражен эффект от увеличения нутритивного статуса.

Все пациенты в основной группе, получавшие специализированный продукт детского диетического лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом, отмечали его хорошую переносимость и хорошие вкусовые качества. Восемь родителей (17 % детей) отметили, что дополнительно использовали сладкие сиропы, варенье и другие подсластители с учетом предпочтений детей. Два ребенка (4,3 %) временно отказывались от приема смеси, затем прием возобновился.

Обсуждение

Стандартного потребления калорий у пациентов с МВ, в особенности у детей и подростков, часто недостаточно для компенсации энергетического дефицита, возникающего на фоне увеличенных энергетических потребностей. Психосоциальные аспекты, возникающие у детей на фоне хронического заболевания, такие как нарушение пищевого поведения на фоне дисфории, отказ от еды, пропуски приема ферментных препаратов при питании в учебном заведении, невыполнение медицинских рекомендаций, могут усугублять общий энергетический дефицит [14].

В повседневной практике Национальный консенсус рекомендует пользоваться следующими средними ориентирами для расчета необходимых дополнительных калорий больным детям свыше рекомендуемых возрастных норм: 1–2 года — +200 ккал/сут., 3–5 лет — +400 ккал/сут., 6–11 лет — +600 ккал/сут., старше 12 лет — +800–1 000 ккал/сут. [5].

Применение специализированного продукта детского диетического лечебного питания для детей старше года «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом в дозировке одна бутылочка два раза сутки (612 ккал) у детей 3–6 лет привело к значимому увеличению ИМТ, так как соответствовало рекомендуемым возрастным показателям и степени необходимой нутритивной поддержки.

У детей более старшего возраста согласно рекомендациям консенсуса требуется дополнительное назначение 600 ккал и более при выраженном дефиците ИМТ. Назначение одной–двух бутылочек (306/612 ккал) в день в течение 3 месяцев было недостаточным для данной возрастной группы в плане восполнения энергетической потребности.

В ходе исследования получены статистически значимые изменения количества острых респираторных заболеваний и обострений во всех возрастных группах и функции легких (по данным ОФВ₁) у детей старше 6 лет.

Зарубежные исследователи также отмечают роль омега-3 полиненасыщенных жирных кислот в поддержании нормального роста детей [7, 15, 16]. Различные диетические компоненты, включая длинноцепочечные омега-3 жирные кислоты, растительные флавоноиды, каротиноиды, обладают способностью модулировать окислительный стресс, экспрессию генов и продуцирование воспалительных медиаторов.

Таким образом, следует ожидать, что прием дополнительного специализированного энтерального питания может влиять на массу тела и, возможно, снижать выраженность цитокинового воспаления, что в свою очередь позитивно отражается на состоянии кишечного барьера и дыхательной системы.

Для детей старшего возраста, имеющих более выраженный нутритивный дефицит, необходимо проводить более интенсивную коррекцию питания с учетом повышенной энергетической потребности, используя натуральные и специализированные продукты.

Для детей старше 6 лет необходимо рекомендовать пролонгированные курсы (более 3 месяцев) и увеличение частоты приемов в сутки специализированного продукта детского лечебного питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом в соответствии с возрастными нормами, не менее 3-х бутылочек смеси с калорийностью до 918 ккал/сут для получения более выраженного эффекта.

В настоящее время выбор специализированных смесей для гиперкалорического питания с высоким содержанием белка и энергии достаточно широк.

Для детей старше года с недостаточностью питания и риском ее развития может быть полезным специализированный продукт для энтерального питания — жидкая смесь «Нутризон Энергия» (500 мл, пластиковая бутылка) — гиперкалорическое питание с энергетической ценностью 150 ккал на 100 мл (белок — 6 г [16 % энергии]; жиры — 5,8 г [35 % энергии]; углеводы — 18,3 г [49 % энергии, сахара — 1 г] на 100 мл). Продукт содержит уникальный некоагулируемый комплекс 4Р из четырех видов белка и помогает обеспечить организм ребенка всеми необходимыми аминокислотами, а также способствует профилактике аспирационной пневмонии при недостаточности питания любой этиологии. Соотношение азот / небелковые калории 1 : 131 позволяет оптимально утилизировать белок в качестве пластического материала.

Специализированный продукт лечебного питания «Нутризон Энергия с пищевыми волокнами» — гиперкалорическое питание с энергетической ценностью 153 ккал на 100 мл (белок — 6 г; жиры — 5,8 г; углеводы — 18,4 г на 100 мл), обогащенный уникальной смесью шести пищевых волокон

MF6 (растворимых — 80 %, нерастворимых — 20 %), может применяться при сопутствующих заболеваниях желудочно-кишечного тракта: холецистит, панкреатит, фистулы, частичные препятствия прохождению пищи, стриктуры и обструкции различных отделов ЖКТ. Специализированный продукт лечебного питания «Нутризон с пищевыми волокнами» в жидкой форме для детей старше года выпускается в пластиковой бутылке емкостью 1 000 мл для перорального применения.

Для детей старше года с ассоциированным с МВ сахарным диабетом или нарушенной толерантностью к глюкозе возможно применение специализированного полноценного продукта диетического лечебного питания «Нутризон Эдванст Диазон» с энергетической ценностью 103 ккал на 100 мл (сахар — 2,3 г; белок — 4,3 г; жиры — 4,2 г на 100 мл). Продукт имеет пониженное содержание углеводов в виде фруктозы (инсулин-независимое усвоение) и крахмала, который медленно расщепляется, не вызывая резкого повышения уровня глюкозы в крови во время и после введения смеси. Кроме того, продукт дополнительно содержит шесть видов пищевых волокон MF6, способствующих улучшению работы кишечника.

Для детей с муковисцидозом более раннего возраста (с рождения до достижения массы тела 9 кг или возраста 18 месяцев), с наличием признаков задержки физического развития и белково-энергетической недостаточности, а также имеющих ограничения перорального приема пищи, связанного с трудностями кормления при врожденных пороках развития или сниженным аппетитом, показано специализированное детское питание готовой к употреблению высокобелковой, высококалорийной смесью «Инфатрини жидкий». Продукт содержит 1 ккал на 1 мл, что почти на 50 % выше, чем в стандартной детской смеси для компенсации дефицита массы тела и роста. Состав белка (60 % сывороточных белков и 40 % казеина) приближен к составу белков грудного молока. Содержание лактозы близко к ее количеству в грудном

молоке, что способствует улучшению состава кишечной микрофлоры и всасыванию кальция. С учетом состава продукт не показан детям с аллергией к белкам коровьего молока и галактоземией. «Инфатрини жидкий» не содержит глютен, согласно международным стандартам (Codex Alimentarius FAQ / WHO 2007) содержит смесь пробиотиков (GOS / FOS) для нормализации функции ЖКТ, оптимальное количество кальция и витамина D.

Для пациентов старше 12 лет с выраженным катаболизмом, нуждающихся в высококалорийном и высокобелковом питании, а также для пациентов с ограничением по введению жидкости показано применение специализированного питания «Нутризон эдванст Диазон HE НР» с пищевыми волокнами и энергетической ценностью 150 ккал на 100 мл (белок — 20,5 %, жиры — 46,4 % энергии).

Согласно распоряжению Правительства Российской Федерации № 2052-п от 14.10.2015 (government.consultant.ru/documents/3704959) в настоящее время больным с муковисцидозом могут параллельно назначаться специализированные продукты «Ликвиджен+» и «Нутризон эдванст Нутридринк». Специализированный продукт детского диетического (лечебного) питания «Ликвиджен+» — это энергетический жировой модуль (СЦТ, 4,5 ккал/1мл) для детей старше 1 года и взрослых с нарушением всасывания и усвоения жиров, который применяется для поддержки пациентов при муковисцидозе с 2016 г. «Ликвиджен+» и «Нутризон эдванст Нутридринк» (в гиперкалорийном разведении) для детей старше года и взрослых используются как отдельный продукт или как добавка в готовые блюда и продукты.

Повышение калорийности питания и доли белка за счет назначения специализированных продуктов положительно влияет на показатели функции легких и частоту респираторных эпизодов. Длительность назначения специализированного питания определяется возрастом и степенью нутритивной недостаточности.

Заключение

Исследование показало, что применение специализированного продукта детского лечебного питания для детей старше года — жидкой, готовой к употреблению высокобелковой, высококалорийной смеси «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» с нейтральным вкусом (производство: N. V. Nutricia, Нидерланды) в количестве до 400 мл (612 ккал/сут.) при краткосрочном использовании достоверно влияет на повышение показателя ИМТ пациентов с муковисцидозом в возрасте 3–5 лет и улучшает показатели ИМТ во всех группах. Таким образом, использование данного продукта энтерального питания должно быть неотъемлемой частью для коррекции нутритивного статуса пациентов с муковисцидозом.

При этом минимальный курс его применения в течение 3 месяцев в дозировке 400 мл (612 ккал/сут.) (две стандартные пластиковые упаковки в сутки) наиболее эффективен в группе дошкольников 3–5 лет в соответствии с возрастной нормой потребления энергии. Для более старшей возрастной группы пациентам с МВ рекомендовано увеличение кратности приема данного продукта в соответствии с возрастной нормой и степенью нутритивной недостаточности.

Возможно также использование других высококалорийных продуктов в комбинациях. С целью дальнейшего совершенствования оказания медицинской помощи пациентам с МВ необходимы исследования по выявлению взаимосвязей нутритивного статуса и респираторной функции у детей различных возрастов, определения минимальных и оптимальных сроков применения специализированного питания, а также анализ возможностей активной нутритивной поддержки пациентов с муковисцидозом.

Список литературы

1. Koletzko B. et al. (ed.). *Pediatric nutrition in practice*. — Karger Medical and Scientific Publishers, 2015.
2. Koletzko B., Dokoupil K., Koletzko S. Gedeihstörung und Untergewicht bei kindlichen Erkrankungen // *Monatsschrift Kinderheilkunde*. — 2016. — Т. 164. — N1. — С. 19–30.

3. Koletzko B., Goulet O. Nutritional support in infants, children and adolescents // *Basics in Clinical Nutrition*, ed. — 2011. — Т. 4. — С. 625–653.
4. Hecht C. et al. Disease associated malnutrition correlates with length of hospital stay in children // *Clinical nutrition*. — 2015. — Т. 34. — N1. — С. 53–59.
5. Капранов Н. И. и др. Муковисцидоз // *Современные достижения и актуальные проблемы*: Метод. рекомендации. — 2014. — Т. 3.
6. Medical Position Paper The Need for Nutrition Support Teams in Pediatric Units: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition // *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 41: 8–11 July 2005 Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia.
7. Tsiountsioura M. et al. Detailed assessment of nutritional status and eating patterns in children with gastrointestinal diseases attending an outpatients clinic and contemporary healthy controls // *European journal of clinical nutrition*. — 2014. — Т. 68. — N6. — С. 700.
8. Клинические рекомендации. Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей МКБ 10: E84 Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (пересмотр каждые 3 года).
9. Национальный консенсус (1-е издание) «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» 2016. Под редакцией Е. И. Кондратьевой, Н. Ю. Каширской, Н. И. Капранова — М.: ООО «Компания БОРГЕС». 2016, 214.
10. Steinkamp G., Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project // *Thorax*. — 2002. — Т. 57. — N7. — С. 596–601.
11. Ruzafa E. L. et al. Fórmulas de nutrición enteral pediátrica. ¿Cómo elegir la adecuada? // *Acta Pediátrica Española*. — 2011. — Т. 69. — N9. — С. 393.
12. Costa C. M. Valoración del estado de nutrición del niño // *manual básico de nutrición clínica y dietética*. — c. 198.
13. Haack A., Aragão G. G., Novaes M. R. C. G. Pathophysiology of cystic fibrosis and drugs used in associated digestive tract diseases // *World journal of gastroenterology: WJG*. — 2013. — Т. 19. — N46. — С. 8552.
14. Culhane S. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. / S. Culhane, C. George, B. Pearo, E. Spoede // *Nutr Clin Pract.* — 2013. — N28 (6). — p. 676–83.
15. An *Pediatr Contin.* 2011; 9(4): 209–23 A.S.P.E.N. recommendations for enteral nutrition: practice is the result of potential benefits, harms, clinical judgment, and ethical issues. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2015.
16. Culhane S. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. / S. Culhane, C. George, B. Pearo, E. Spoede // *Nutr Clin Pract.* — 2013. — N28 (6). — p. 676–83.
17. den Broeder E, Lippens RJ, van 't Hof MA, Tolboom JJM, Sengers RCA, van den Berg AMK, et al. Nasogastric tube feeding in children with cancer: the effect of two different formulas on weight, body composition and serum protein concentrations. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2000; 24: 351–60.
18. Tenius L. et al. Oral nutritional supplement for children with cancer: 7 different high-energy drinks compared to cacao, a double-blinded feeding trial // *Aktuelle Ernährungsmedizin*. — 2018. — Т. 43. — N3. — С. P65. 18.
19. nutricia-medical.ru.

Для цитирования. Кондратьева Е. И., Максимычева Т. Ю., Воронкова А. Ю., Шерман В. Д. Опыт применения специализированной смеси энтерального питания у детей с нутритивным дефицитом при муковисцидозе // *Медицинский алфавит. Серия «Обзорение»*. — 2019. — Т. 2. — 21 (396). — С. 47–52.

