



ИНСТИТУТ УПОЛНОМОЧЕННЫХ
ОБЩЕСТВЕННЫХ ЭКСПЕРТОВ
ПО МУКОВИСЦИДОЗУ

Питание при муковисцидозе: что нового?

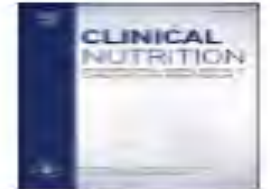
Соколов Ина

К.м.н., ст. науч. сотр. Лаборатории питания здорового и
больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава
РФ



Питание при муковисцидозе

Практическое руководство для пациентов и родителей: как сделать рацион достаточным, удобным и безопасным.



e-SPEN guideline

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis



Dominique Turck^a, Christian P. Braegger^b, Carla Colombo^c, Dimitri Declercq^d, Alison Morton^e, Ruzha Pancheva^f, Eddy Robberecht^g, Martin Stern^h, Birgitta Strandvikⁱ, Sue Wolfe^j, Stephane M. Schneider^{k, 1}, Michael Wilschanski^{l, *, 1}

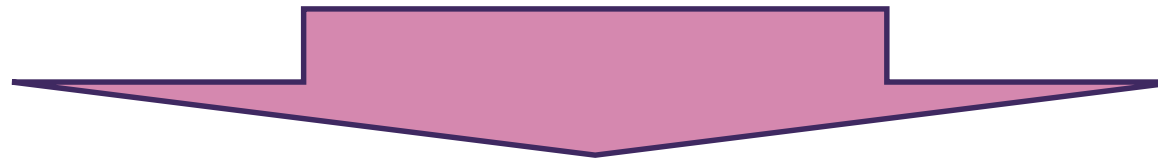
Недостаточность питания часто сопровождает муковисцидоз и может быть как его признаком, так и сопутствующей патологией. **Нутритивный статус пациента тесно связан с функцией легких, качеством и продолжительностью жизни**



«Диета» при МВ: увеличение энергетической ценности рациона на 120-150%

Пропорциональное увеличение квоты белка : до 20% калорий должны исходить из белка, в связи с нарушением дигестии и всасывания, а также увеличением потребности в белке при бронхо-легочных обострениях

Пропорциональное увеличение квоты жира : минимум 35-40% от общего количества калорий из жира.



Пациент с МВ часто не в состоянии употребить такой объем питания, даже при дополнительном питании высокоэнергетическими смесями, из-за снижение аппетита во время бронхо-легочных обострений, ГЭР, особенностей терапии



Ключевые принципы диетотерапии при муковисцидозе

- **Высокая калорийность**: Потребность в энергии на 120-150% (и выше) от суточной нормы для здоровых сверстников.
- **Высокое содержание белка**: Для компенсации катаболических процессов и поддержки роста.
- **Высокое содержание жиров**: Жиры — основной источник калорий. Ограничивать их нельзя! Необходимость в ферментных препаратах (Креон и др.) — не причина для снижения жиров, а условие для их адекватного усвоения.
- **Повышенное потребление соли**: Особенно в жаркое время года, при лихорадке и физической активности из-за потерь с потом.
- **Достаточное количество жирорастворимых витаминов** (А, D, Е, К): В водорастворимой форме, в дозах, вдвое превышающих норму для здоровых детей.
- **Частое, дробное питание**: 3 основных приема пищи и 2-4 плотных перекуса. Ребенку сложно съесть большой объем за раз.

Почему потребности могут быть выше

Расход энергии

Инфекции, воспаление, дыхательная нагрузка и восстановление могут увеличивать потребность в энергии.

Аппетит

Во время обострений, тошноты или рефлюкса сложно съесть привычный объём.

Всасывание

При недостаточности поджелудочной железы пища усваивается хуже без адекватной ферментотерапии.

Новый подход: индивидуально, а не по шаблону



Оценивать динамику

Вес, рост у детей, ИМТ, мышечную массу, аппетит, стул и переносимость пищи.



Учитывать терапию

На фоне эффективной таргетной терапии аппетит и всасывание могут меняться.



Пересматривать план

Потребности зависят от возраста, активности, обострений, беременности и сопутствующих состояний.

Как строится персональный план питания

Изменения в рационе обсуждайте с лечащей командой



Основа ежедневного режима



Регулярность

Обычно удобны 3 основных приёма пищи и 2–4 питательных перекуса.



Планирование

Держите подходящие перекусы дома, в школе, на работе и в дороге.



Небольшие порции

Если большой объём не переносится, распределяйте еду в течение дня.

Что должно быть в рационе



Белок

Мясо, птица, рыба, яйца, творог, кисломолочные продукты, бобовые — при хорошей переносимости.



Жиры

Авокадо, орехи и семечки, растительные масла, жирная рыба; количество и вид — по индивидуальному плану.



Углеводы и клетчатка

Крупы, картофель, цельнозерновые продукты, овощи и фрукты с учётом переносимости.



Микронутриенты

Витамины и минералы — не «на глаз», а по назначению и результатам анализов.

Примерный суточный рацион ребенок 12 лет с умеренной (тяжелой) недостаточностью питания

Возрастные нормы:

Калорийность: 2000-2500 ккал/сут

Белок: 80-85 г/сут (12-15%)

Жиры: 85 г/сут (30%)

Соль: до 5-6 г/сут

Целевые показатели при муовисцидозе (ориентировочно):

Калорийность: 2500 - 3200 ккал/сут

- Белок: 90-110 г/сут (16%)
- Жиры: 110 - 130 г/сут (40%)
- Соль: по вкусу («солонка на столе»)

Как повысить питательность без большого объёма

Добавляйте к блюдам

Сыр, творог, йогурт, сметану, растительные масла, авокадо — если это подходит вашему плану.

Сочетайте

В перекусе объединяйте источник белка и энергии: например, йогурт с орехами или тост с сыром.

Обогащайте привычное

Каши, супы, омлеты, гарниры и соусы можно сделать более питательными.





Ферменты: питание работает вместе с терапией

Ферментные препараты принимают так, как назначил врач, обычно с началом еды и перекусов, содержащих жир. Не меняйте дозу самостоятельно: её пересматривают по рациону, симптомам и рекомендациям специалиста.



Когда обсудить ферментотерапию с врачом



Симптомы нарушенного переваривания

Жирный или частый стул, боли, вздутие, снижение веса или плохая прибавка.



Новые симптомы

Запор, тошнота и боли в животе могут быть поводом для оценки схемы.



Изменение рациона

Больше или меньше жира, новый режим питания, смесь или беременность требуют пересмотра плана.

Витамины, минералы и соль

A, D, E, K

При МВ часто нужен приём жирорастворимых витаминов в форме и дозе, назначенной врачом.

Соль и жидкость

Потери с потом возрастают в жару, при лихорадке и нагрузке — индивидуальные рекомендации особенно важны.

Контроль анализов

Уровни витаминов и отдельных микроэлементов проверяют регулярно; при улучшении всасывания дозы могут меняться.

Пример удобного дня питания

01

Завтрак

Каша или омлет + источник белка и напиток.

02

Перекус

Йогурт или творожное блюдо + фрукт, орехи или хлебец.

03

Обед

Основное блюдо с белком, гарниром и овощами.

04

Полдник и ужин

Питательный перекус; вечером — белок, гарнир/овощи и напиток.

05

Перед сном

При необходимости — кисломолочный продукт или другой согласованный перекус.

Меню: варианты завтрака



Омлет и тост

Омлет с сыром и овощами; тост с авокадо или творожным сыром; напиток.



Каша с добавками

Овсяная или гречневая каша на молоке, ягоды или банан, ореховая паста — если переносится.



Творожный завтрак

Творог или запеканка с фруктом; при необходимости — дополнение по индивидуальному плану.



Меню: варианты обеда



Птица и крупа

Запечённая курица или индейка, гречка/рис, салат с растительным маслом.



Рыба и картофель

Рыба, запечённая с овощами, и картофельный гарнир.



Паста с белком

Паста из твёрдых сортов с мясом, рыбой или бобовыми и овощным соусом.





Домашний коктейль: только как пример

Смешайте молоко или подходящую альтернативу, банан и пасту из орехов; состав и порцию адаптируйте под переносимость, аллергию и план питания.

Специализированные смеси, протеин и добавки используйте после согласования с врачом или диетологом.

Рецепт высококалорийного коктейля (500-700 ккал):

- ✓ · 100 мл цельного молока (3,2%)
- ✓ · 50 мл 20% сливок
- ✓ · 1 шарик пломбира
- ✓ · 1 ст.л. арахисовой/ореховой пасты
- ✓ · 1/2 банана
- ✓ · 1 мерная ложка сывороточного протеина (по согласованию с врачом)

Взбить в блендере. Давать как перекус или к основному приему пищи.



Стратегии "скрытых" калорий за счет натуральных продуктов

✓ Ребенок не всегда может съесть большой объем.

Нужно повышать калорийность привычных блюд.

✓ Добавление жиров:

- В каши, супы-пюре, картофель - добавлять сливочное масло, сливки, сметану, растительные масла (оливковое, рапсовое).
- Использовать майонез (высококачественный) в салатах.
- Добавлять авокадо в салаты и на бутерброды.

✓ Добавление белка и калорий:

- Вводить молоко (сливки) в каши, коктейли, супы, соусы.
- Использовать смеси для энтерального питания для приготовления коктейлей с молоком, фруктами и мороженым.
- Добавлять тертый сыр в супы, омлеты, гарниры.

Если аппетит снижен



Уменьшите объём порции

Ешьте чаще, не дожидаясь сильного голода.



Выбирайте любимую текстуру

Крем-суп, запеканка, йогурт, коктейль или мягкий гарнир иногда переносятся легче.



Используйте «окна аппетита»

Самый питательный приём пищи планируйте на время, когда есть хочется лучше.



Ищите причину

Длительная потеря аппетита, тошнота, рефлюкс или снижение веса — повод обратиться к врачу.

Специализированное питание

Когда может понадобиться

Если обычной еды недостаточно для достижения целей или есть сложности с набором веса и переносимостью.

Выбор продукта

Смесь подбирают по возрасту, потребности в энергии, белке, переносимости и состоянию ЖКТ.

Формат

Сипинг — небольшими глотками; иногда применяют зондовое питание. Решение принимает медицинская команда.

Статья 16, 44 Федерального закона от 29.12.2014 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»

Организация обеспечения граждан лекарственными препаратами и **специализированными продуктами лечебного питания** для лечения заболеваний, включенных в перечень орфанных заболеваний

Орфанные лекарственные препараты
– лекарственные препараты,
предназначенные исключительно **для диагностики или патогенетического лечения** (лечения, направленного на механизм развития заболевания) редких (орфанных) **заболеваний**.



ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РАСПОРЯЖЕНИЕ

от 11 декабря 2023 г. № 3551-р

МОСКВА

1. Утвердить прилагаемый перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов.
2. Настоящее распоряжение вступает в силу с 1 января 2024 г.

Председатель Правительства
Российской Федерации

М.Мишустин

Классификация современных ПС

Сбалансированные («полноценные»)

Могут длительное время служить единственным источником питания

По источнику белка:

- на основе **цельного белка** - **полимерные смеси** (молочный; соевый; гороховый; мясной...);
- на основе **гидролизатов белка** – **олигомерные, полуэлементные смеси** (субстрат гидролиза - молочные белки, соевый, рисовый, мясной белок, бычий коллаген...)
- на основе смеси синтетических **аминокислот**: **элементные смеси** (не нашли широкого применения для ЭП)
- **Изо-**, гипо- и **гипер**нитрогенные (НР, НН) – редко применяются в педиатрии

По **жировому** составу: важно включение СЦТ (20-70%); соотношение ω -3, ω -6 ПНЖК

По **углеводному** составу: **все – безлактозные**; в основном – мальтодекстрины (полимеры глюкозы); могут содержать сахарозу, фруктозу, крахмалы

С **ПВ** или без **ПВ**

Специализированные – метаболически направленные

- При **сахарном диабете**
- При печеночной недостаточности
- При почечной недостаточности
- При дыхательной недостаточности
- При иммунодефицитах
- При онкологической патологии
- При остеопорозе

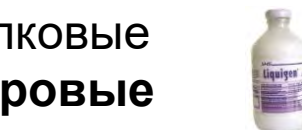
форма выпуска:

Сухие (банки, пачки);
дешевле; проще в
перевозке; неудобны
для мед. персонала



модули

- **белковые**
- **жировые**
- **углеводные**



жидкие

для доп.
питания,
сиппинга;
**разные
вкусы**

для
зондового
(энтерального
о питания)

Адаптировано: Луфт В.М., Луфт А.В., Назаров В.Е., Лапицкий А.В. И др.
Энтеральное питание. В кн. Руководство по клиническому питанию.
Под ред. проф. Луфта В.М. СПб.: «Арт-Экспресс» 2016. – С. 217

ДЕТИ С РОЖДЕНИЯ ДО 1 ГОДА

ВЫСОКОГИДРОЛИЗОВАННАЯ
СМЕСЬ БЕЗ ЛАКТОЗЫ²



С рождения
Стационар / Амбулаторно
Смесь / Зонд

Сухая форма – 400 гр

1 мл = 0,67 ккал

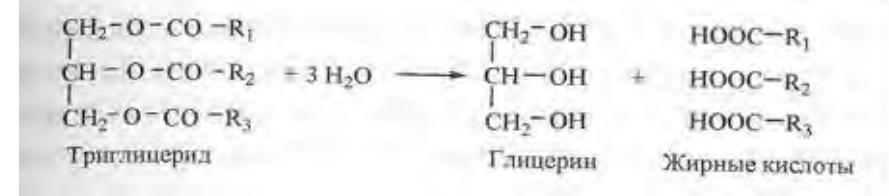
Белок = 1,9 гр на 100 мл

СЦТ = 40% от жирового компонента

Осмолярность = 172 мОсм/л

- Аллергию на белок коровьего молока, атопический дерматит, экзему;
- **Питание детей с хронической диареей или недостаточностью питания;**
- **Питание детей с острой диареей;**
- Другие патологические состояния:
 - Тяжелая недостаточность питания и предоперационная подготовка детей с недостаточностью питания;
 - Питание детей после обширной резекции кишечника (синдром короткой кишки);
 - Кормление детей с онкологическими заболеваниями во время химио- и лучевой терапии;
 - Дети в критическом состоянии (ожоги, травма, сепсис).

Жиры (триглицериды) с жирными кислотами со средней длиной углеродной цепи (количеством атомов углерода 6-12; C₆-C₁₂ (СЦТ, МСТ))



СЦТ обладают особыми физико-химическими свойствами:

- ✓ Обычные жиры всасываются после гидролиза панкреатической липазой через лимфатические сосуды кишечных ворсинок
- ✓ СЦТ легко всасываются, минуя лимфатическую систему, непосредственно в кровеносные сосуды системы, откуда попадают в печень, где превращаются в кетоновые тела – **легкий источник энергии**.
- ✓ СЦТ **не являются**, в отличие от длинноцепочечных жиров ПНЖК, фосфолипидов, белков) строительным материалом для клеточных мембран, биологически активных веществ и источником жирорастворимых витаминов.
- ✓ Содержание СЦТ в специализированных смесях может составлять до от 20% до 70% жирового компонента; существуют жировые «модули», состоящие из СЦТ. Из растительных жиров наиболее богато СЦТ кокосовое масло.

СЦТ не нуждаются в эмульгации желчными солями

СЦТ для усвоения не нуждаются в гидролизе панкреатической липазой

СЦТ не откладываются в подкожный жир, но переносятся напрямую к клеткам для последующего сжигания на энергию

СЦТ могут помочь сохранить мышечную массу, препятствуя ее распаду; повышают выносливость к физическим нагрузкам



Смеси для дополнительного питания

*На основе цельного молочного белка,
изокалорийные 1 ккал/мл:*

Нутриэн стандарт **47% СЦТ**, Нутриэн стандарт с ПВ, Нутриэн Диабет– сухие и жидкие (Инфаприм)

Нутризон эдванст Нутридринк (Нутриция) – сухая (разведения 1 и 1,5 ккал/мл) Нутрини, Нутрини с ПВ (Нутриция)

Клинутрен Юниор (Нестле) сухая: **20% СЦТ**;

ПедиаШур Малоежка (Эбботт) **17% СЦТ**

На основе цельного молочного белка, гиперкалорийные 1,5 ккал/мл:

Нутрини энергия, НутриниДринк с ПВ (Нутриция)

ПедиаШур 1,5 с ПВ Здоровейка (Эбботт)

Суппортан (Фрезениус Каби) – много белка!

Фребини энергия

с разными вкусами... для сиппинга



МЗ РФ запретил использование вкусовых добавок «идентичных натуральным» в продуктах детского питания

Пептамен Юниор и Пептамен – самая широкая линейка гидролизированных лечебных смесей на российском рынке



1 год

- PEPTAMEN Jr 400 g
- PEPTAMEN Jr Advance

3 года

- PEPTAMEN Jr 1.5

10 лет

- PEPTAMEN ACE (400 g)
- PEPTAMEN NEUTRAL
- PEPTAMEN AF

18 лет

- PEPTAMEN INTENSE

Адаптировано под потребности и вкусовые предпочтения детей младшего возраста

Адаптировано под потребности детей >10 лет и взрослых

Если есть МВ- ассоциированный диабет



Не голодать

Рацион остаётся достаточно калорийным, но углеводы и инсулин требуют согласованного плана.



Считать углеводы

Учитесь учитывать хлебные единицы или углеводы в формате, который использует ваша команда.



Контролировать глюкозу

Измерения и коррекцию инсулина выполняйте по плану эндокринолога.



Иметь быстрые углеводы

При риске гипогликемии держите при себе согласованный источник быстрого сахара.

Муковисцидоз—ассоциированный сахарный диабет

Этап 1: Оценка и Расчеты (Основа для построения рациона)

1. Антропометрия:

- ✓ Точный вес
- ✓ рост,
- ✓ расчет ИМТ. Оценка по центильным графикам.
- ✓ Оценка компонентного состава тела (БИА): жировая масса, тощая масса тела, Активная клеточная масса и доля активной клеточной массы

Самое важное — динамика. Цель: устойчивая прибавка в весе и росте.

2. Расчет потребностей:

- ✓ Калории: 120-150% от суточной нормы для здорового ребенка.
- ✓ Белок: 2-2.5 г/кг идеальной массы тела. Крайне важен для роста, иммунитета и мышечной массы.
- ✓ Жиры: 35-40% от общей калорийности.

Без ограничений, кроме жареного во фритюре. Жиры — главный источник калорий.

- ✓ Углеводы: Оставшиеся 45-50% калорий.

Акцент на сложные углеводы с низким гликемическим индексом (ГИ).

Этап 2: Практические рекомендации по рациону

высококалорийный, сбалансированное по хлебным единицам (ХЕ)

адекватная доза Креона перед едой.

✓ Завтрак (~ 5-6 ХЕ):

· Каша овсяная на молоке 3.2% (150-200 г) с кусочком сливочного масла (20 г), 1-2 бутерброда с сыром (жирность 45-50%) и/ или ветчиной.

· Чай/какао с сахаром (10-15 г) или медом

✓ Второй завтрак (~ 2-3 ХЕ):

· Творожная запеканка (желательно с манкой/мукой, сметаной).

· Или йогурт питьевой (6% жирности) + печенье (овсяное, галетное).

· Этот прием пищи помогает поддерживать калорийность и дает энергию.

✓ Обед (~ 6-7 ХЕ):

· Суп на мясном бульоне, крем-суп с сыром и сливками (для калорийности).

· Гарнир: макароны из твердых сортов пшеницы, картофельное пюре на молоке и масле, гречка.

· Основное блюдо: котлета/тефля/кусоч мяса/рыбы (жирные сорта — лосось, скумбрия).

· Овощи: салат из свежих овощей (огурцы, помидоры) с заправкой из сметаны или растительного масла.

· Обед должен быть самым объемным и калорийным приемом пищи.

✓ Полдник (~ 2-3 ХЕ):

· Омлет из 2-3 яиц с сыром и молоком.

· Или омлет/блины со сметаной/джемом (без сахара/на сахарозаменителе, если необходимо).

· Или орехи/семечки (горсть) + фрукт (яблоко, груша).

✓ Ужин (~ 4-5 ХЕ):

· Блюдо из мяса/птицы/рыбы (запеченное, тушеное).

· Гарнир: овощи (тушеные, на гриле) или макароны/крупа.

· Стараться делать ужин менее углеводным, чем обед, но все же сытным.

✓ Перед сном (по необходимости, ~ 1-2 ХЕ):

· стакан кефира/ряженки 3.2-4% жирности, можно с печеньем.

· Помогает предотвратить ночные гипогликемии.



Этап 3: Критически важные нюансы «Золотые правила»



1. Ферментотерапия:

- ✓ Прием строго во время начала приема пищи
- ✓ доза подбирается на количество съеденного жира (2000-4000 ЕД липазы на 1 г съеденного жира).
- ✓ Для перекусов тоже обязательны.

Без адекватной ферментотерапии вся диета бесполезна!

2. Учет Хлебных Единиц (ХЕ):

Ребенок и родители должны уметь считать ХЕ для корректного расчета дозы короткого/ультракороткого инсулина на еду.

1 ХЕ = 10-12 г углеводов.

3. "Умные" калории:

✓ Обогащение пищи: Добавляйте сливочное и растительное масло в готовые каши и супы, используйте сметану и сыр в блюдах, готовьте на молоке вместо воды

✓ Жирорастворимые витамины (А, D, Е, К): Прием обязателен в водорастворимой форме. Контроль уровня по анализам

✓ Соль: Дополнительное подсаливание пищи, особенно в жару и при физических нагрузках, для компенсации потерь с потом.

4. Режим питания: 3 основных приема пищи + 2-3 перекуса.

!!! Это помогает постоянно поступать калориям и позволяет гибко управлять уровнем глюкозы с помощью инсулина.

5. Физическая активность:

✓ Обсудить с эндокринологом коррекцию доз инсулина при плановых нагрузках.

✓ Физическая активность улучшает функцию легких, но требует контроля гликемии.

6. Гипогликемия:

✓ У родителей и ребенка всегда с собой должен быть быстрый сахар (сок, сахар, глюкоза в таблетках).

✓ При МВ риск гипогликемии выше из-за нестабильного всасывания.

Муковисцидоз зависимый сахарный диабет



ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
РАСПОРЯЖЕНИЕ

от 11 декабря 2023 г. № 3551-р
МОСКВА

- 1. Утвердить прилагаемый перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов.
- 2. Настоящее распоряжение вступает в силу с 1 января 2024 г.

Председатель Правительства
Российской Федерации

М.Мишустин



Этап 2: Расчет потребностей и основные принципы

1. Калорийность:

- ✓ 120-150% от нормы для беременной женщины без МВ.
- ✓ примерно 2500-3500+ ккал/сутки в зависимости от исходного веса, срока беременности и функции легких.
- ✓ во II и III триместре потребности возрастают на 300-500 ккал/сутки.

2. Белок:

- ✓ 1.5-2 г/кг идеальной массы тела. Критически важен для роста плода и матки.

3. Жиры:

- ✓ 35-40% от калорийности.
- ✓ Без ограничений,
- ✓ главный источник энергии и жирорастворимых витаминов.

4. Углеводы:

- ✓ 45-50% от калорийности.
- ✓ Акцент на сложные углеводы с низким ГИ (клетчатка может усиливать вздутие, вводить осторожно).

5. Питьевой режим:

- ✓ Адекватное потребление жидкости для профилактики запоров и поддержания гидратации.

6. Соль:

- ✓ Дополнительное подсаливание пищи по потребности, особенно при потере солей с потом.

Нутритивный статус на фоне таргетной терапии

Ключевой парадигматический сдвиг



Новая цель:

- ✓ Не просто бороться с недостаточностью питания и дефицитом веса,
- ✓ оптимизировать нутритивный статус
- ✓ достичь и поддержать генетически детерминированного потенциала здоровья, включая мышечную массу, костную плотность и общее качество жизни.

Когда вес растёт избыточно



Не садиться на жёсткую диету

Резкое ограничение калорий, белка или жиров может навредить питательному статусу.



Смотреть на качество

Сокращают прежде всего сладкие напитки, избыток сладостей, фастфуд и ультрапереработанные продукты.



Сохранять белок и полезные жиры

Цель — поддержать мышцы и достаточное поступление нутриентов.



Вести дневник

Записи о еде помогают увидеть источники «лишних» калорий и обсудить их со специалистом.

Как улучшить качество рациона

Замены подбирают с учётом цели набора или контроля веса, переносимости и рекомендаций врача.

Это ориентиры, а не запреты: при недостаточности питания калорийность сохраняют достаточной.

Чаще выбирать	Реже делать основой рациона
Воду, несладкие напитки	Сладкую газировку и частые сладкие напитки
Белок в каждом приёме пищи	Перекусы только из сладостей
Овощи, фрукты, крупы при переносимости	Рацион с преобладанием выпечки и фастфуда
Ненасыщенные жиры	Трансжиры и избыток ультрапереработанных продуктов

Индивидуализация и постоянный пересмотр потребностей

1. Отказ от шаблонов:

Нельзя автоматически назначать высококалорийную диету "на всякий случай".

2. Оценка эффективности таргетной терапии:

✓ Стабильность веса:

Пациент с хорошим ответом на терапию может сам поддерживать стабильный вес без сверхусилий.

✓ Функция ЖКТ:

У многих значительно уменьшается или исчезает стеаторея, улучшается всасывание. Это может потребовать снижения дозы ферментов.

✓ Аппетит: Может нормализоваться.

✓ Расчет потребностей:

должен основываться на текущем нутритивном статусе, физической активности и целях (поддержание веса, рост мышечной массы), а не на старых формулах «120-150% от нормы».

Новый подход к ферментотерапии

1. «Титрование по симптомам»:

✓ Дозу **нужно пересматривать** и, скорее всего, **снижать под контролем врача.**

2. Признаки передозировки ферментов:

✓ Запоры, боли в животе, тошнота.



Цель: Найти минимально эффективную дозу, которая обеспечивает нормальный стул и отсутствие болей в животе, но не вызывает побочных эффектов.

Смещение фокуса: с калорий на качество пищи и состав тела

1. Качество калорий:

Тогда: "ешьте все подряд, лишь бы калории"

Сейчас: акцент на сбалансированное, разнообразное питание.

2. Белок: Источники: мясо, птица, рыба, яйца, бобовые, тофу.

Важен для поддержания и наращивания мышечной массы, которая критична для функции легких и общего прогноза.

3. Сложные углеводы и клетчатка:

увеличивать долю овощей, фруктов, цельнозерновых продуктов
(здоровья микробиома и профилактики запоров)

4. Полезные жиры: Орехи, авокадо, оливковое масло, жирная рыба (источник омега-3).

5. Оценка компонентного состава тела:

Оценка не только ИМТ, но и мышечной массы.

Цель — предотвратить развития саркопении (потеря мышечной массы).



Акцент на метаболическом здоровье

Профилактика сопутствующих состояний

1. Риск избыточного веса и ожирения:

На фоне улучшения состояния это становится реальной проблемой для части пациентов.



2. Сахарный диабет, связанный с МВ (CFRD):

Риск сохраняется, поэтому контроль гликемии и здоровый углеводный обмен остаются важными.

3. Артериальная гипертензия, дислипидемия:

При склонности к набору веса эти риски возрастают. Диета должна быть направлена на их профилактику.



Непреходящая важность витаминов и микроэлементов:

Жирорастворимые витамины (А, D, Е, К):

- ✓ Прием продолжается, но требуется более тщательный мониторинг их уровня в крови.
- ✓ Риск гипervитаминоза: Особенно для витамина А, который может быть токсичным. На фоне улучшенного всасывания дозы, возможно, потребуются снизить.
- ✓ Витамин D: Критически важен для иммунитета и здоровья костей. Его уровень нужно поддерживать в целевом диапазоне.
- ✓ Микроэлементы: Контроль уровня селена, цинка по показаниям.

Физическая активность как часть нутритивной поддержки

Активный образ жизни становится ключевым элементом для наращивания и поддержания мышечной массы.

Правильное питание до и после тренировки
(белково-углеводные перекусы)



Пересмотр калорийности (очень осторожно!)

✓ **Нельзя создавать большой дефицит калорий.**

Мы можем лишь немного уменьшить общую калорийность или просто перераспределить источники калорий.

✓ **Расчет:** Потребность рассчитывается не на фактический вес, а на должную массу тела (ИМТ в пределах 50-85 перцентиля для возраста).

✓ **Тактика:** Начните с ведения пищевого дневника.

Мы посмотрим, откуда приходят "лишние" калории, и уберем именно их, а не жизненно важные белки и полезные жиры.

Качество калорий — наш главный инструмент

Мы не уменьшаем общее количество пищи резко, мы меняем ее состав.

БЕЛКИ (приоритет №1):

Цель: Сохранить 1,5-2 г белка на кг должной массы тела.

Источники: Куриная грудка, индейка, нежирная рыба (треска, минтай), яйца, творог 5-9%, кисломолочные продукты, бобовые (если хорошо переносятся).

Важно: Белок должен быть в каждом приеме пищи. Он дает сытость и сохраняет мышцы.

ЖИРЫ (не "убираем", а "заменяем"):

Цель: Обеспечить достаточное количество жирорастворимых витаминов (А, D, Е, К) и калорий, но за счет полезных источников.

Ограничить: Животные насыщенные жиры (жирное мясо, колбасы, сливочное масло в больших количествах), трансжиры (фастфуд, выпечка, чипсы).

Акцент на: Полезные ненасыщенные жиры — авокадо, орехи и семечки (горсть в день), оливковое, льняное масло (для заправки салатов).

УГЛЕВОДЫ (главное поле для работы):

Цель: Снизить долю простых ("пустых") углеводов, которые легко превращаются в жир.

Резко ограничить: Сахар, сладкую газировку, пакетированные соки, белый хлеб, выпечку, конфеты.

Акцент на: Сложные углеводы с клетчаткой — овощи (все виды, особенно зеленые листовые), фрукты (ягоды, яблоки, груши), цельнозерновые крупы (гречка, бурый рис, киноа, овсянка). Клетчатка дает сытость и помогает работе кишечника.

Режим питания и ферментотерапия

1. Дробность: 3 основных приема + 2-3 перекуса.

Это помогает равномерно усваивать питательные вещества и избегать резких скачков сахара в крови, которые провоцируют отложение жира.

2. Ферменты (Креон/Панкреатин): Доза ферментов должна быть адекватна новому типу питания!

При снижении количества

жира в рационе может потребоваться коррекция дозы. Это обязательно нужно обсудить с вашим гастроэнтерологом. Ни в коем случае не отменяйте и не меняйте дозу сами!

3. Питьевой режим

Вода остается критически важной. Не менее 1.5 литров в день.

Полностью исключаем сладкие напитки — это самый простой способ убрать "пустые" калории.

4. Физическая активность (обязательный компонент!)

Силовые тренировки — наш лучший друг. Они не сжигают много калорий во время занятия, но наращивают мышечную массу. Чем больше мышц, тем выше метаболизм в состоянии покоя. Это помогает бороться с жиром.

Что делать: Под руководством тренера и с разрешения врача — упражнения с собственным весом (приседания, отжимания), резиновые ленты, гантели.

Кардионагрузки: Плавание, велосипед, brisk-walking (быстрая ходьба). Это улучшает функцию легких и обмен веществ.

Начинайте постепенно, с 2-3 раз в неделю по 30-40 минут.

Примерное меню на день (оптимизированное)

Завтрак:

Омлет из 2 яиц с помидорами и шпинатом. + 1 кусок цельнозернового хлеба.

Перекус: Натуральный греческий йогурт (без сахара) с горстью ягод и 5-7 орешками миндаля.

Обед: Запеченная куриная грудка (150г) + салат из свежих овощей (огурцы, помидоры, перец, зелень) с заправкой из оливкового масла и лимонного сока + гречка (4-5 ст.л. готовой).

Перекус: Творог (5%) с зеленью.

Ужин: Рыба, запеченная с кабачками, брокколи и морковью.

Перед сном: стакан кефира.

Что убрано из "классической" диеты при МВ:

Сладкие йогурты, белый хлеб,
макароны из муки высшего сорта в большом количестве, сливочное масло в качестве добавки, сладкая выпечка.

ФРЕЗУБИН ПРОТЕИН КАК ПРИМЕНЯТЬ?



300 г
порошка в банке

по **2 - 2,5** ложки порошка (12-15 г) как добавку

к **150** мл жидкости или 150 г готовой пищи

температура напитков или блюд должна быть **не выше 70°C**

2-3 раза в сутки



- Не рекомендован для детей **до 3 лет**;
- **не используется** в качестве **единственного** источника питания;
- применять **под наблюдением** медицинского специалиста.
- **Не предназначен** для пациентов с галактоземией.



ПРАВИТЕЛЬСТВО РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РАСПОРЯЖЕНИЕ

от 11 декабря 2023 г. № 3551-р

МОСКВА

1. Утвердить прилагаемый перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов.

2. Настоящее распоряжение вступает в силу с 1 января 2024 г.

Председатель Правительства
Российской Федерации

М.Мишустин

!!! Чего категорически делать НЕЛЬЗЯ:

- 1. Сажать ребенка на низкокалорийную диету.**
- 2. Ограничивать белок и полезные жиры.**
- 3. Менять дозу ферментов без консультации с врачом.**
- 4. Исключать углеводы полностью. Мозг и мышцы нуждаются в глюкозе.**
- 5. Использовать 'голодные' монодиеты или детоксы.**

Алгоритм ваших действий:

- 1. Запись к лечащему врачу МВ-центра для обсуждения проблемы.**
- 2. Сдача анализов (в т.ч. витаминный статус).**
- 3. Консультация с диетологом, работающим именно с МВ (желательно в вашем центре).**
- 4. Начать вести пищевой дневник.**
- 5. Постепенно, шаг за шагом, внедрять изменения в рацион и подключать физическую активность.**

Физическая активность и питание

Зачем двигаться

Активность поддерживает мышцы, выносливость, функцию лёгких и обмен веществ.

Еда вокруг тренировки

Подберите белково-углеводный перекус до или после занятия вместе со специалистом.

Подготовка

Обсудите безопасный вид и интенсивность нагрузки с врачом; при диабете — план контроля глюкозы.

Начинайте постепенно

Регулярность важнее рекордов; план должен соответствовать самочувствию.



Пять привычек, которые помогают



1. Есть регулярно

Не пропускать основные приёмы пищи и заранее готовить перекусы.



2. Добавлять белок

Включать подходящий источник белка в каждый основной приём пищи.



3. Следить за переносимостью

Отмечать реакции ЖКТ и обсуждать их с врачом.



4. Принимать терапию по плану

Не менять ферменты и витамины самостоятельно.



5. Проверять динамику

Оценивать не только вес, но и силу, активность, аппетит, анализы.



Важно: рекомендации не заменяют личный план

Потребности при муковисцидозе сильно различаются. Любые изменения ферментотерапии, витаминов, специализированного питания, инсулина и ограничений в рационе согласуйте с врачом МВ-центра.



Ключевые выводы

Питание — лечение

Оно поддерживает рост, мышцы, лёгкие и повседневную активность.

Маленькие шаги работают

Регулярный режим, питательные перекусы и дневник дают основу для изменений.

Нет универсального меню

Калории, ферменты, витамины и добавки корректируют по ситуации.

Команда рядом

При сложностях обращайтесь к специалистам МВ-центра раньше, а не позже.

Спасибо за внимание

Пусть питание будет поддержкой, а не ежедневной борьбой. Составьте свой следующий маленький шаг вместе с медицинской командой.

