

ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Д-р мед. наук,
проф. Т.А. Нагаева

План лекции:

- Введение. Подходы к диетотерапии детей первого года жизни.
- Организация питания детей грудного возраста с функциональными нарушениями ЖКТ (срыгивания, абдоминальные колики, запоры).
- Особенности диетотерапия при лактазной недостаточности.
- Организация питания детей с муковисцидозом, целиакией, фенилкетонурией.
- Диетическая коррекция нарушений микробиоты кишечника.
- Молочные смеси для недоношенных и маловесных детей.
- Заключение.

Диетотерапия

- Диетотерапия – один из универсальных и эффективных подходов к лечению заболеваний детского возраста.
- В некоторых случаях диетотерапия является практически единственно эффективным и патогенетически обоснованным способом лечения (энзимопатии, пищевая аллергия и др.).
- При болезнях ЖКТ, почек, эндокринных заболеваниях – диетотерапия играет важную роль в общем комплексе лечебных мероприятий.
- При третьей группе заболеваний (инфекционные, хирургические, онкологические, коллагенозы и др.) алиментарный фактор – один из путей нормализации метаболических нарушений.

Руководство по детскому питанию/ под ред. В.А. Тутельяна, И.Я. Коня. – Москва, 2004 г.

Специфика подходов к диетотерапии на первом году жизни обусловлена:

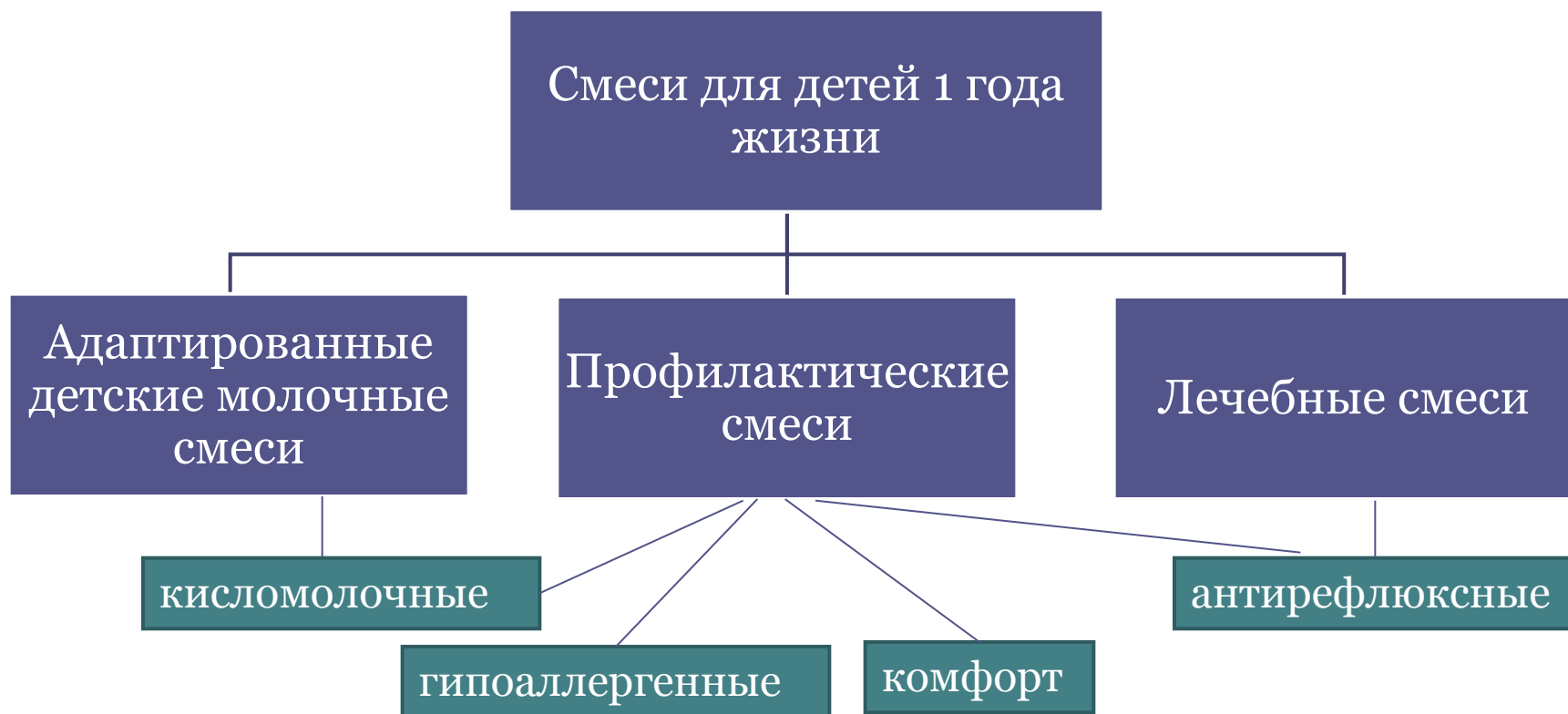
- Особенности физиологических и метаболических потребностей, идеальное удовлетворение возможно только при вскармливании материнским молоком.
- Особенности патологии детей раннего возраста (в структуре патологии значительное место занимают заболевания, обусловленные метаболической и функциональной незрелостью организма).

Принцип «шунтирования»

- Диетотерапия болезней детей раннего возраста в значительной мере основана на принципе «шунтирования» пораженного метаболического звена с помощью специализированных продуктов промышленного выпуска.
- «Шунтирование» основано главным образом на исключении из продукта того или иного соединения (белков коровьего молока, лактозы, фенилаланина, насыщенных жирных кислот, глиаина и пр.) при его непереносимости.
- Наряду с «шунтирующими» продуктами существуют смеси, содержащие дополнительные компоненты, воздействующие на функции ЖКТ (двигательную активность кишечника, функционирование пищеводно-желудочного сфинктера).

Руководство по детскому питанию/ под ред. В.А. Тутельяна, И.Я. Коня. – Москва, 2004 г.

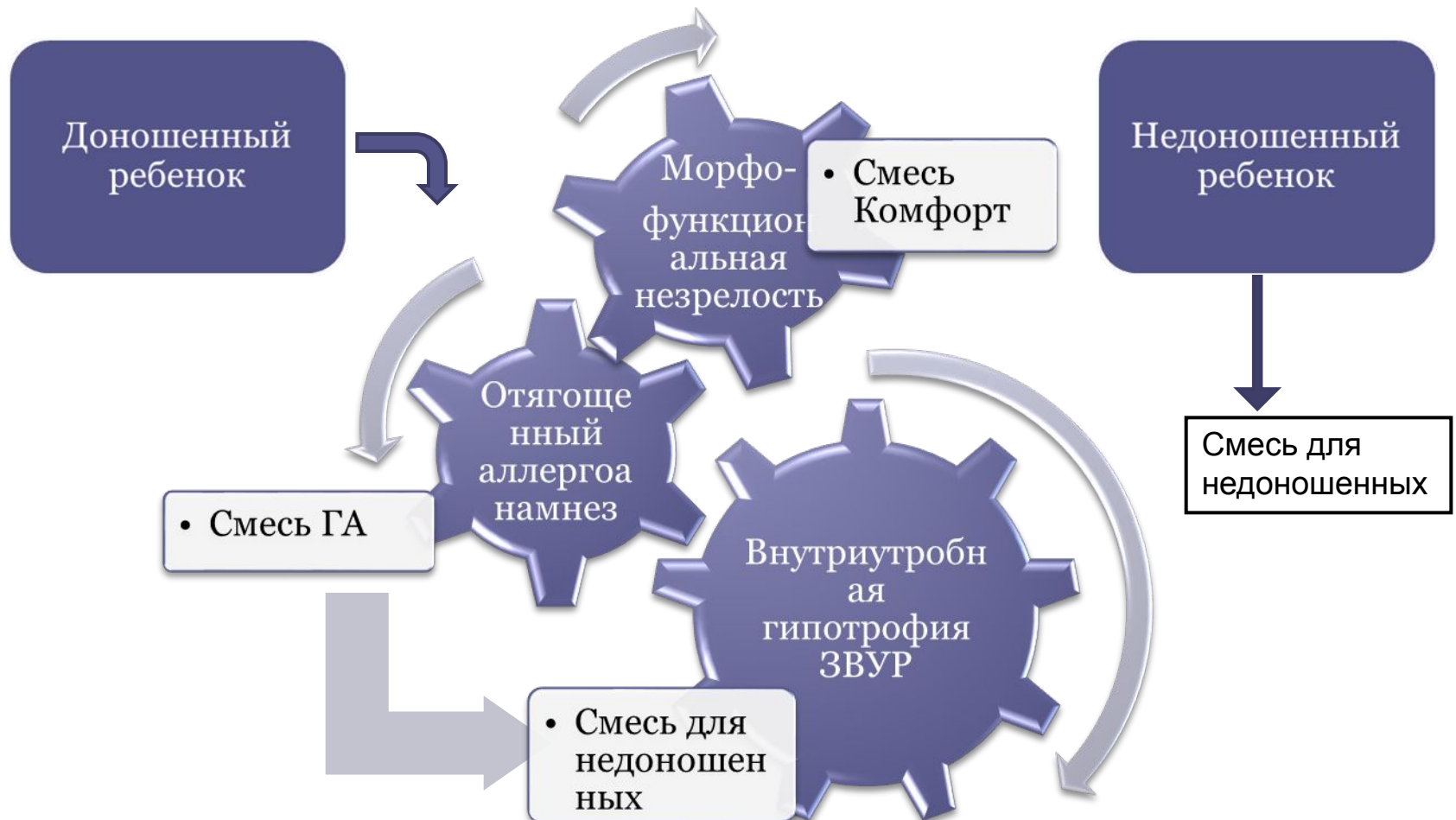
Алгоритм выбора смеси при искусственном вскармливании



Лечебные смеси



Алгоритм выбора смесей





Функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта

Функциональные расстройства у детей грудного возраста – это различные комбинации постоянных или повторяющихся симптомов, которые не могут быть объяснены структурными или биохимическими нарушениями

- Срыгивания
- Кишечные колики
- Запоры



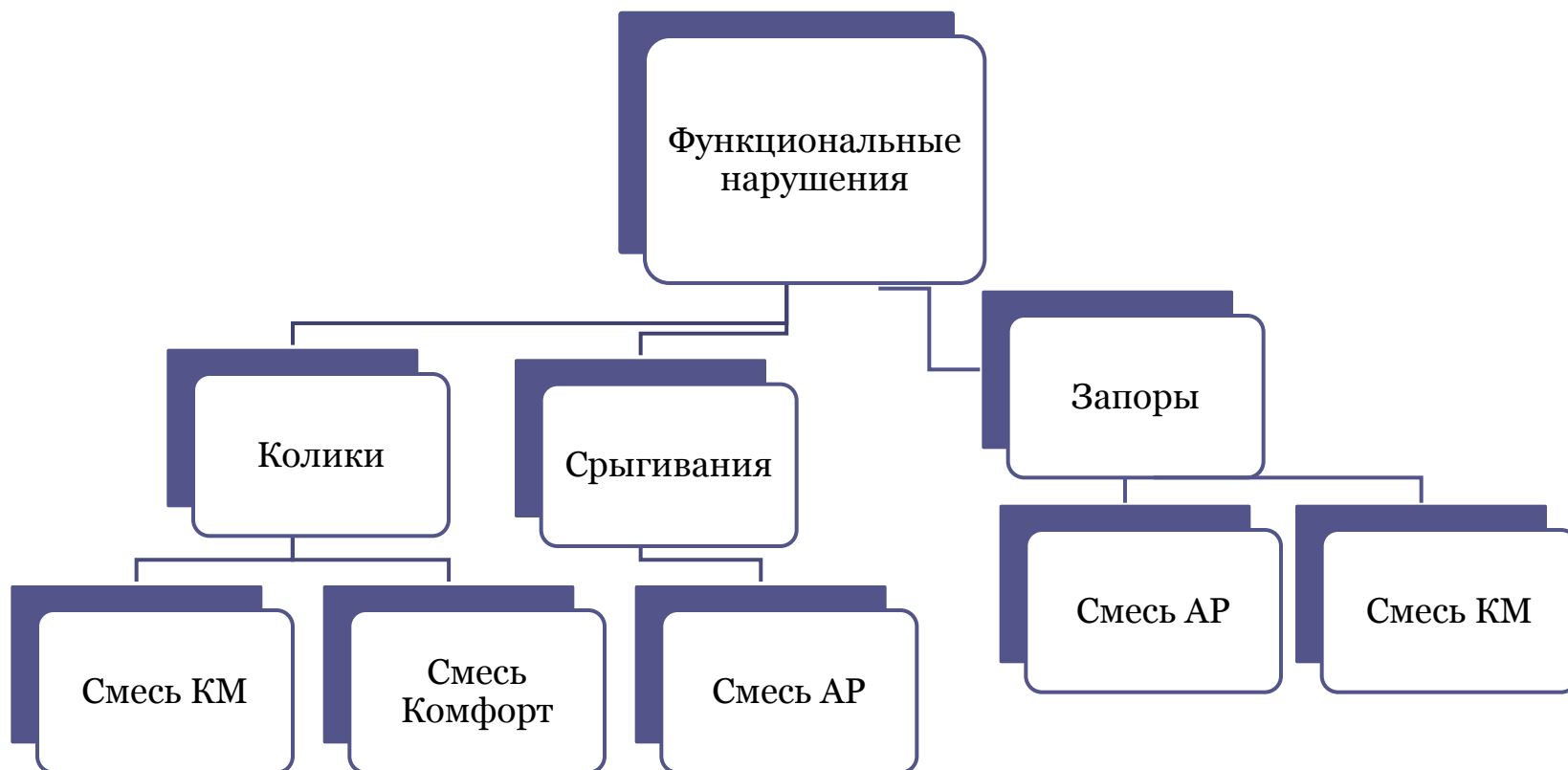
Основные признаки функциональных расстройств у грудных детей

- Возникают вследствие недостаточной адаптации на внешние и внутренние стимулы
- Сопряжены с нормальным развитием ребенка
- Наблюдаются у 50-90% детей в возрасте до 3-х месяцев
- Часто максимально проявляются в 6 недель
- Не связаны с характером вскармливания (одинаково часто у детей на грудном и искусственном вскармливании)

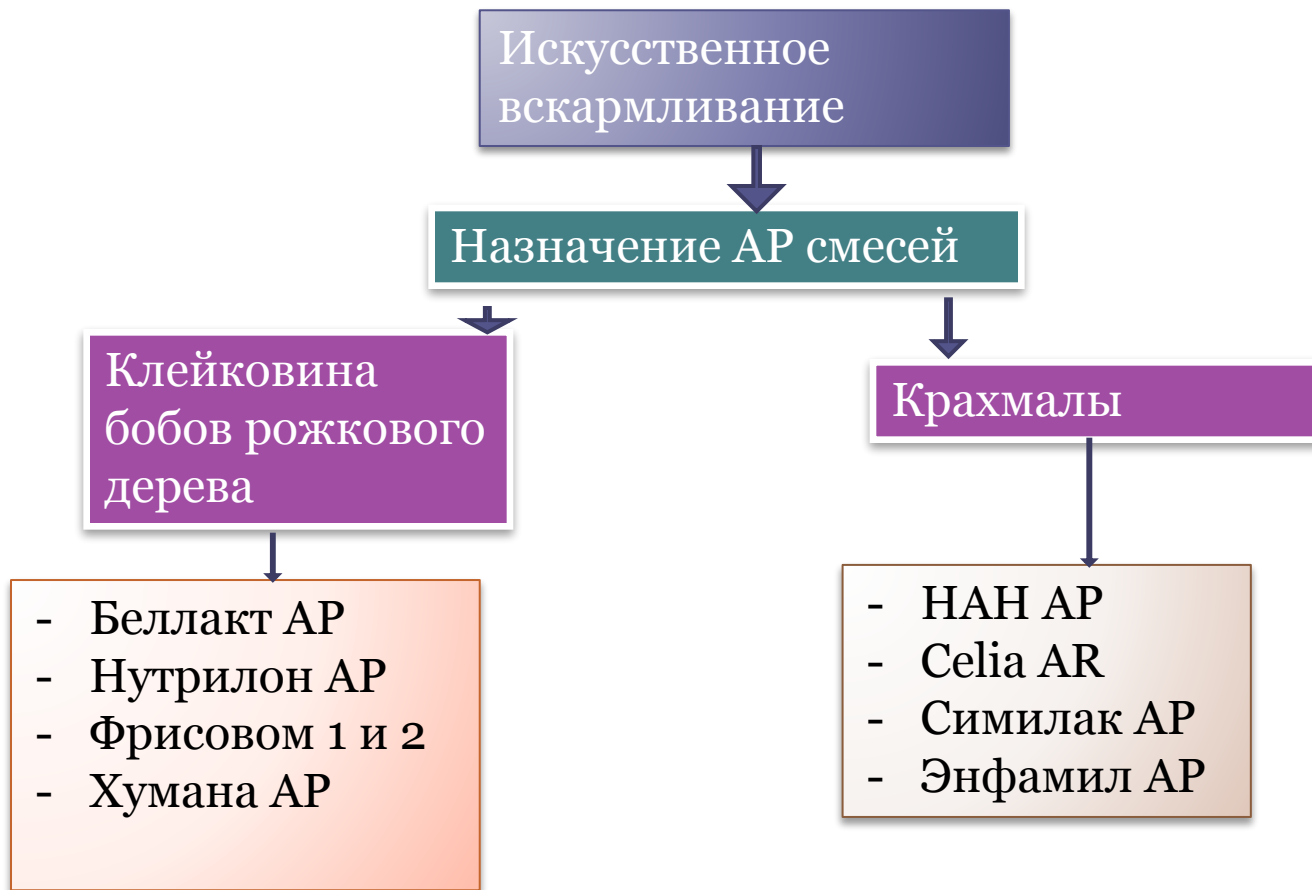
Особенности диетотерапии срыгиваний

- **Постуральная терапия:** возвышенное положение тела (под углом 45-60 градусов) при кормлении. Удержание ребенка в вертикальном положении после кормления в течение 20-30 минут. Возвышенное положение тела во время сна.
- **При естественном вскармливании:** необходимо создать спокойную обстановку во время кормления, нормализовать режим и технику кормления; при наличии неврологических симптомов – лечение и реабилитация у невролога.
- В некоторых случаях можно до кормления дать ребенку 1-2 ч/л полугустой рисовой каши.
- **При искусственном вскармливании:** адекватный выбор молочных смесей, исключить перекорм.

Алгоритм выбора смесей при функциональных нарушениях ЖКТ



Диетологическая коррекция синдрома срыгиваний



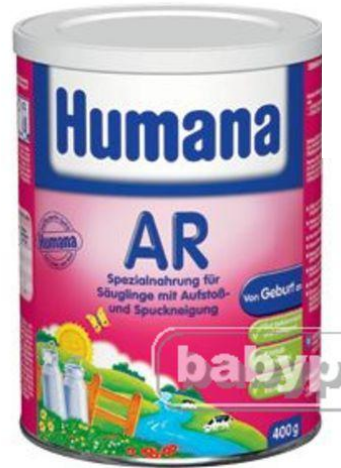
Клейковина бобов рожкового дерева



Показания, правила использования смесей, содержащих **камедь**:

- Смеси, содержащие камедь, показаны ***при интенсивных срыгиваниях.***
- Все антирефлюксные смеси вводятся в рацион ребенка постепенно, в каждое кормление.
- Необходимо обратить внимание на температуру воды при разведении этих смесей: она должна составлять 40-50 градусов, а при разведении Фрисовом – 70-80 градусов.
- АР-смесь дается **до кормления** обычной смесью, желательно в отдельной бутылочке.

Смеси, содержащие камедь



Показания и правила использования смесей, содержащих **крахмал**:

- Смесей, содержащих крахмал (рисовый, кукурузный, картофельный) назначают ***при легкой и умеренной степени срыгиваний.***
- Эффективны при сочетании срыгиваний с неустойчивым стулом.
- Крахмалосодержащие смеси могут полностью заменять ранее получаемые смеси.

Смеси, содержащие крахмал





- АР-смеси не должны использоваться бесконтрольно!
- Продолжительность применения индивидуальная – до достижения стойкого терапевтического эффекта. Как правило достаточно 2-3 месяцев.



Кишечные колики

- **Кишечные колики** – эпизоды болезненного плача, которые занимают не менее 3 ч в день, возникают не реже 3 дней в неделю, продолжаются не менее 3 недель (правило 3-х).
- Характерны для детей в первые недели жизни, достигают максимума к 3-месячному возрасту, затем постепенно затухают.
- Кишечные колики обусловлены рядом причин, среди которых – физиологическая незрелость ЖКТ, изменение моторики кишечника, метеоризм, непереносимость лактозы или аллергия к белкам коровьего молока.



Запоры

- **Запоры** – весьма распространенное нарушение функции кишечника (страдают 20-35% детей первого года жизни). Запором считается увеличение интервалов между актами дефекации по сравнению с индивидуальной физиологической нормой, систематически неполное опорожнение кишечника.
- У детей от 0 до 4-х мес в норме происходит от 7 до 1 акта дефекации/сут, от 4-х мес до 2-х лет – от 3 до 1/сут, старше 2-х лет – от 2 до 1 раза в 2 дня.

Особенности диетотерапии кишечных колик и запоров при грудном вскармливании

- нормализовать **режим питания**, исключить недокорм и перекорм;
- откорректировать **диету кормящей матери** – ограничить продукты с высоким содержанием животных жиров, вводить продукты, стимулирующие моторику кишечника – кисломолочные, овощи, фрукты, хлеб из муки грубого помола, соблюдение оптимального питьевого режима;
- своевременно вводить в рацион ребенка **продукты и блюда прикорма** (с 4-5 мес): фруктовые соки с мякотью (яблочный, сливовый, черносливовый, абрикосовый и пр.), фруктовые пюре из этих же плодов, овощное пюре (кабачок, цветная капуста и пр.), зерновой прикорм – гречневая, а затем – кукурузная каши;
- при выраженных запорах – препараты **Лактулозы**, массаж животика, лечебная физкультура, по показаниям – клизмы (микролакс).

Особенности диетотерапии кишечных колик и запоров при искусственном вскармливании

- коррекция режима питания;
- рекомендовать смеси, в состав которых входят **пребиотики-олигосахариды**, стимулирующие моторику кишечника;
- рацион детей также должен включать кисломолочные продукты (адаптированные, а с 8 мес. – детский кефир), овощи, фрукты;
- при недостаточной эффективности указанных мероприятий: назначить смеси, содержащие **лактозу** (Сэмпер-Бифидус) или **клейковину бобов рожкового дерева** (Нутрилак АР, Нутрилон АР и др.) – при достаточном питьевом режиме;
- механизм действия данных смесей заключается в том, что лактоза или камедь в интактном виде поступают в нижние отделы кишечника, где, в результате ферментации бактериальной флорой, образуются короткоцепочечные ЖК, изменяющие рН среды в кислую сторону и стимулирующие его перистальтику.

Коррекция функциональных запоров и колик при искусственном вскармливании

- Смеси, содержащие пре- и пробиотики (пресные и КМ)
- Смеси, содержащие неперевариваемые полисахариды (камедь)
- Смеси, содержащие лактулозу
- Смеси Комфорт
- Своевременное введение блюд прикорма, содержащих пищевые волокна



Лактазная недостаточность - «бродильная диарея»

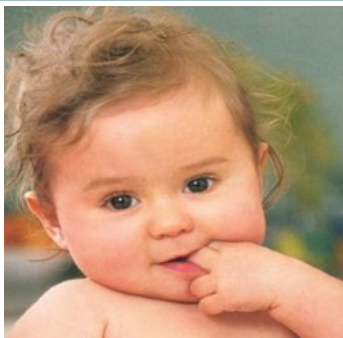
Лактазная недостаточность — заболевание, проявляющееся водянистой осмотической, или бродильной, диареей, обусловленное нарушением расщепления и всасывания молочного сахара (лактозы). Лактоза, или молочный сахар, является основным углеводом любого вида молока, ее расщепление происходит в пристеночном слое тонкой кишки под действием фермента лактазы.

- Колики во время и после кормления.
- Срыгивания.
- Метеоризм.
- Жидкий, водянистый, пенистый стул с кислым запахом.
- Запорная форма – отсутствие самостоятельного стула, но при его стимуляции так же, как выше.
- Формируются дисбиотические изменения в составе кишечной микрофлоры.

Виды лактазной недостаточности

Различают **первичную и вторичную** лактазную недостаточность.

- **Первичная** лактазная недостаточность – это наследственно обусловленное заболевание, носящее стойкий характер и встречающееся довольно редко.
- **Вторичная** гипо- и алактазия может возникнуть в результате перенесенных кишечных инфекций, паразитарных заболеваний (лямблиоз), при аллергии к белкам коровьего молока и злаковых, интоксикации, лекарственных воздействиях (наркоз, антибиотики, гормоны), хирургических вмешательствах (резекция тонкой кишки и др.).
- У детей первых дней и месяцев жизни наблюдается гипо- и алактазия, связанная с незрелостью ферментных систем. Заболевание носит временный характер. Именно лактазная недостаточность чаще всего вызывает длительные диареи у детей раннего возраста (большая часть случаев).



Диетотерапия при первичной алактазии новорожденных

- Ребенок сразу и полностью переводится на вскармливание безлактозной молочной смесью

В дальнейшем пожизненно из рациона исключить продукты, содержащие молочный сахар (лактозу):

- ✓ молоко (коровье, козье, иногда и женское);
- ✓ заменители женского молока, содержащие лактозу;
- ✓ молочные продукты промышленного производства: кефир, ряженка, ацидофилин, йогурт, сметана, творог;
- ✓ лекарственные препараты (порошки, таблетки), которые в качестве наполнителя содержат лактозу.

- **Исключаются**

- детские молочные смеси;
- молоко коровье, козье;
- сливки;
- кефир свежий (однодневный), ряженка;
- йогурт, простокваша, ацидофилин;
- сметана;
- творог детский;
- творог 9% жирности;
- творожные сырки;
- масло сливочное.

- **Разрешаются**

- безлактозные молочные смеси;
- низколактозные молочные смеси;
- соевые смеси;
- низколактозное молоко;
- кефир трехсуточный;
- творог, отмытый от сыворотки;
- масло растительное.



Особенности диетотерапии лактазной недостаточности при естественном вскармливании

- **При естественном вскармливании** оптимальным вариантом является использование фермента лактазы, например «Лактаза бэби» (США) – в 1 капс. 700 ед. – по 1 капсуле на кормление; или «Лактаза» (США) – в 1 капс. 3450 ед. – с $\frac{1}{4}$ капс. на кормление до 5 капсул в сутки.
- Дозу ферментного препарата смешивают с 20-30 мл сцеженного молока и через 15 минут выпаивают ребенку перед кормлением грудью.
- При неэффективности ферментов – уменьшить количество грудного молока, заменив его без- или низколактозной смесью на $\frac{1}{3}$ - $\frac{2}{3}$ объема каждого кормления.
- Смесь вводится постепенно в каждое кормление, в течение 3-5 дней доводится до необходимого количества. Эффективность оценивается по стиханию клинических проявлений.

Диетотерапия при частичной лактазной недостаточности (искусственное вскармливание)

- Постепенное введение безлактозных молочных смесей.
- Сохранение максимально возможного объема лактозосодержащих смесей, не допуская появления клинической симптоматики и повышения экскреции углеводов с калом.
- Целесообразно использование КМ смесей.

Низко- и безлактозные смеси

Низколактозные смеси

- Нутрилон низколактозный
- Хумана ЛП
- Хумана ЛП СЦТ
- Беллакт низколактозный
- Нестожен низколактозный
- Симилак низколактозный

Безлактозные смеси

- Бабушкино лукошко без лактозы
- НАН безлактозный
- Беллакт безлактозный
- Энфамил-Лактофри
- Celia LF

- В рационах детей старше 8 месяцев может использоваться 3-суточный кефир (в объеме не более 200 мл в день), в котором содержание лактозы снижается до 1,1–1,3 г на 100 мл.
- Специализированные смеси на основе изолята соевого белка не содержат лактозы и могут применяться при лактазной недостаточности; однако их более целесообразно использовать при лактазной недостаточности, сочетающейся с непереносимостью белков коровьего молока, у детей второго полугодия жизни.

Безлактозные смеси

на основе белков сои

- Нутрилон Соя (Нутриция, Голландия)
- Фрисосой (Фризленд Фудс, Голландия) и др.

смеси на основе гидролизатов белков коровьего молока

- Нутрамиген (Мид Джонсон, США)
- Прегестемил (Мид Джонсон, США)
- Алфаре (Нестле, Швейцария) и др.

Безлактозные и низколактозные смеси



Особенности введения прикорма

- Первым прикормом (с 4–4,5 мес) целесообразно назначать безмолочную кашу (рисовую, кукурузную, гречневую), которая при искусственном вскармливании может разводиться безлактозной смесью, которую получает ребенок.
- При склонности к запорам, возникающим на фоне лечения, вначале вводится пюре из овощей с негрубой растительной клетчаткой (цветная капуста, кабачок, тыква, морковь) с добавлением растительного масла, а затем каша.
- Далее возможно введение фруктового пюре.
- Мясное пюре назначают с 5,5–6 мес.
- Фруктовые соки (разбавленные водой 1:1) вводят в питание таких детей позднее, как правило, во втором полугодии жизни.
- С 6 месяцев возможно использование молочных продуктов, где содержание лактозы незначительно — творога (отмытого от сыворотки), сливочного масла, с 8 месяцев — трехсуточного кефира или детских йогуртов.

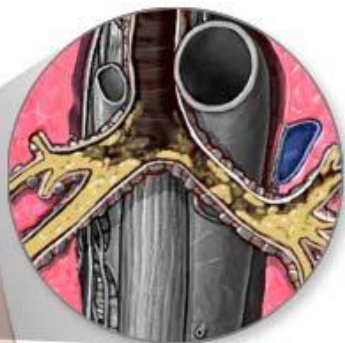
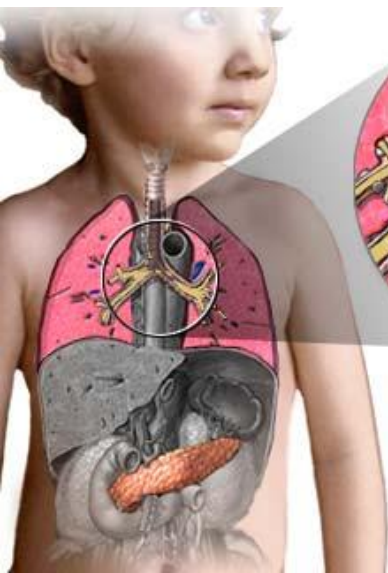
Примерный суточный рацион ребенка второго полугодия жизни с гиполактазией, находящегося на искусственном вскармливании

Часы кормления	Состав рациона	Количество (мл, г)
I кормление	«Нутрилак безлактозный Плюс»	180–200
II кормление	Безмолочная каша на смеси «Нутрилак безлактозный Плюс»; масло сливочное или растительное; желток; фруктовое пюре (яблоко, груша, банан)	150–180 3,0 1/2 шт. 30–50
III кормление	Овощное пюре; растительное масло; мясное пюре; фруктовый сок	160 3,0 20–70 20–80
IV кормление	«Нутрилак безлактозный Плюс»; творог, отмытый от сыворотки; фруктовое пюре; сухарь (печенье)	120–150 30–50 30–50 5–10
V кормление	«Нутрилак безлактозный Плюс»	180–200

- Параллельно с диетотерапией проводится лечение, направленное на коррекцию дисбактериоза кишечника и другое симптоматическое лечение.
- Назначение пробиотиков (препаратов, содержащих бифидо- и лактобактерии) в комплексе с диетотерапией дает хороший лечебный эффект.
- При достижении ремиссии заболевания (через 1–3 месяца от начала лечения) активность лактазы в слизистой тонкой кишки восстанавливается, что позволяет постепенно расширять диету за счет введения лактозосодержащих молочных продуктов, под контролем клинических симптомов (диарея, метеоризм).

Диетотерапия муковисцидоза, фенилкетонурии, целиакии





La fibrosis quística es un trastorno hereditario caracterizado por la congestión pulmonar, así como la infección y malabsorción de nutrientes por parte del páncreas

ADAM.

Муковисцидоз

- **Кистозный фиброз (Муковисцидоз)** — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем.
- Страдают легкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, мочеполовая система.
- У грудных детей чаще проявляется триадой: нарушения дыхания, питания, стеаторея.

Клинические проявления муковисцидоза в грудном возрасте

- Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы, такие как кашель или одышка
- Рецидивирующая или хроническая пневмония
- Отставание в физическом развитии
- Неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул, хроническая диарея
- Выпадение прямой кишки
- Затяжная неонатальная желтуха
- Солёный вкус кожи
- Тепловой удар или дегидратация при жаркой погоде
- Хроническая гипoeлектролитемия
- Данные семейного анамнеза о смерти детей на первом году жизни или наличие сибсов со сходными клиническими проявлениями
- Гипопротеинемия / отеки

- У большинства пациентов первые симптомы МВ выявляются уже на первом году жизни, хотя известны случаи более позднего развития заболевания - вплоть до зрелого возраста.

Прогноз болезни обуславливают:

- **пищевая недостаточность** – частые бронхолегочные суперинфекции приводят к анорексии, боли в животе и поражение печени также ведут к недостаточному потреблению пищи;
- **чрезмерные кишечные потери** – внешнесекреторная недостаточность поджелудочной железы приводит к стеаторее и выраженной креаторее;
- **синдром мальабсорбции** – панкреатическая недостаточность приводит к нарушению усвоения белков, жиров, незаменимых жирных кислот, жирорастворимых витаминов и микроэлементов;
- **увеличение потребности** в питательных веществах – увеличение основного обмена на 30 %, наличие хронического воспалительного процесса, необходимость восполнения запасов при недостаточности питания.



Обязательные составляющие лечения муковисцидоза

- Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура.
- Диетотерапия.
- Муколитическая терапия.
- Антибактериальная терапия.
- Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы.
- Витаминотерапия.

- Диетотерапия составляет важную часть комплексной терапии при муковисцидозе (МВ).
- Пациентам с МВ необходима ранняя и «агрессивная» нутритивная терапия.
- Установлена непосредственная связь между состоянием питания и функцией легких.

- У детей первых месяцев жизни оптимальной пищей является материнское молоко с добавкой микрогранулированных панкреатических ферментных препаратов в каждое кормление (2В).
- Идеальным для новорожденных и детей первого года жизни является **непастеризованное** грудное молоко, так как оно содержит широкий спектр защитных факторов и биологически активных веществ.
- Важную роль играет активность термолабильной липазы в нативном (не пастеризованном) женском молоке.

Защитная роль грудного вскармливания при муковисцидозе

- Младенцы, получающие грудное молоко, имеют лучшие показатели легочных функций и низкую частоту инфекционных эпизодов, по сравнению с детьми на искусственном вскармливании.
- Новорожденные и дети первых месяцев жизни, которые не могут самостоятельно высасывать необходимый объем молока из груди ввиду тяжести состояния (общая слабость, одышка, сердечно-легочная недостаточность) должны получать сцеженное непастеризованное материнское молоко из бутылочки или через назогастральный зонд.
- В некоторых случаях требуется дополнительное поступление энергии с помощью обогащения грудного молока добавлением на каждые 100 мл приблизительно 5 г (1 мерная ложка) сухой смеси на основе гидролизата белка с СЦТ.
- Детям первого года жизни с МВ рекомендуется высокое суточное содержание белка 3 - 4 (до 6) г/кг массы тела, суточная калорийность питания повышается 130 - 200 ккал/кг массы тела.

Диетотерапия при смешанном и искусственном вскармливании

- Предпочтительны высококалорийные смеси, имеющие в качестве жирового компонента СЦТ и растительные жиры в эмульгированной форме, что позволяет улучшить утилизацию жира и снизить дозу панкреатических заменителей. Этим требованиям отвечают отдельные смеси для недоношенных и маловесных детей.
- У детей, сохраняющих удовлетворительные темпы физического развития, могут использоваться обычные адаптированные молочные смеси, однако для искусственного/смешанного вскармливания детей с МВ не рекомендуется использовать заменители с низким (1,1 – 1,3 г/100 мл) содержанием белка.
- При недостаточных темпах прибавки в весе могут быть рекомендованы смеси, содержащие в составе липидного компонента среднецепочечные триглицериды.
- При гипотрофии назначают смеси на основе гидролизатов белка с включением СЦТ не менее 50% жирового компонента.

Детские молочные смеси с повышенной квотой белка и калорийностью, с включением СЦТ

- Пре-Нутрилак (Нутритек, Россия)
- Пре-Нан (Нестле, Швейцария)
- Пре-Нутрилон (Нутриция, Голландия)
- Симилак Особая Забота (Эбботт, США)
- Фрисо-Пре (Фрисленд, Голландия)
- Хумана ЛП+СЦТ (Хумана, Германия) (для детей старше 6 мес, получающих прикорм)

Смеси для энтерального питания для детей с МВ старше 1 года

- Нутриэн Юниор (Нутритек, Россия)
- Нутрини, Нутрини с пищевыми волокнами, Нутрини Энергия, Нутрини Дринк (Нутриция, Голландия)
- Клинутрен Юниор, Ресурс Юниор, (Нестле, Швейцария)
- ПедиаШур (Эббот, США)

- Детям, получающим массивную антибактериальную терапию, а также повторные курсы антибиотиков, целесообразно ввести адаптированную кисломолочную смесь или смесь, обогащенную пробиотиками, в количестве до $1/3$ суточного объема кормления.

Особенности введения прикорма

- Прикорм обычно вводится в 4–5 мес., а некоторым детям раньше при низкой прибавке в массе.
- Первыми блюдами прикорма служат энергетически плотные блюда: каши на сцеженном молоке или молочной смеси со сливочным маслом, детский творог 4,5- 5% жирности, далее вводят овощное пюре с мясным пюре и растительным маслом, желток.
- Следует использовать высококалорийные продукты прикорма, обогащенные витаминно- минеральным комплексом: детские молочные каши промышленного производства с добавлением сливочного масла, овощные пюре с добавлением растительного масла, мяса.
- Возможно введение мясного пюре в качестве первого прикорма детям на естественном вскармливании, как хороший источник железа и цинка.

Сроки введения прикорма детям первого года жизни с МВ

Продукты и блюда	Возраст (мес.)
Фруктовое пюре	6
Творог	4 – 4,5
Желток	5
Пюре овощное	4,5 – 5
Масло растительное	4,5 – 5
Каша (на грудном молоке, молочной смеси или гидролизате белка)	4
Масло сливочное	4
Пюре мясное	5 – 5,5
Молоко (для приготовления блюд)	8 – 9
Кефир, йогурт	8 – 9
Сухари, хлеб (пшеничный, высшего сорта)	7 – 8

- Коровье и козье молоко можно использовать только для приготовления блюд с 8–9 месяцев. В эти же сроки можно вводить неадаптированные кисломолочные продукты (кефир, натуральный йогурт), обогащенные живыми бифидо- и лактобактериями.
- Детям раннего возраста назначают поливитаминные добавки; блюда прикорма, в отличие от здоровых детей, подсаливают.
- Дополнительное количество поваренной соли в день ориентировочно составляет $\frac{1}{8}$ чайной ложки (0,6 – 0,7 г) для ребенка первого полугодия и $\frac{1}{4}$ ч. л. (1,25 г) для ребенка 6-12 месяцев.

Гиперфенилаланинемия

- Гиперфенилаланинемия (ГФА) – группа аутосомно-рецессивных заболеваний, обусловленных нарушением обмена незаменимой аминокислоты фенилаланина (ФА), поступающей в организм человека с белковой пищей.
- ГФА объединяет несколько генетически гетерогенных форм нарушения обмена фенилаланина, сходных по клиническим признакам:
 - ✓ классическая фенилкетонурия (ФКУ), обусловленная дефицитом фенилаланин-4-гидроксилазы (ФАГ)
 - ✓ гиперфенилаланинемии (ГФА), связанные с нарушением обмена тетрагидробиоптерина (ВН₄).

Распространенность ФКУ

- В России по данным неонатального скрининга частота фенилкетонурии составляет 1:7 000 (по регионам от 1:4 735 в Курской области до 1:18 000 в 7 Республике Тыва).
- В Санкт-Петербурге частота ФКУ 1:7 600 новорожденных, в Москве 1:6 772.
- Наиболее часто встречается классическая форма ФКУ.
- На долю птерин-зависимых форм приходится 1-3% случаев гиперфенилаланинемий.



Фенилкетонурия

- **Фенилкетонурия** (в современной классификации - ФАГ зависимая ФКУ) обусловлена дефицитом фермента фенилаланингидроксилазы (ФАГ), приводящим к накоплению в биологических жидкостях фенилаланина (гиперфенилаланинемии) и продуктов его распада. Заболевание вызвано мутацией гена фенилаланингидроксилазы (PAH), локализующегося на длинном плече хромосомы 12, участке 12q22-q24.1.
- При неадекватном лечении или поздней диагностике может привести к замедлению темпов нервно-психического развития вплоть до слабоумия.
- Для обеспечения нормального умственного развития необходима ранняя диагностика заболевания и строгая диета **с исключением фенилаланина** из рациона питания (либо снижение количества фенилаланина, поступающего с пищей) с первых дней жизни.

Рабочая классификация ФКУ, обусловленной дефицитом ФАГ, в зависимости от уровня фенилаланина крови до лечения*

Форма заболевания	Уровень фенилаланина в сыворотке крови**	
	мкмоль/л	мг/дл)
Легкая гиперфенилаланинемия (ГФА, не ФКУ)	120-600	2-10
Умеренная (мягкая, средняя)	600-1200	10-20
Классическая (тяжелая)	больше 1200	больше 20

* - C.R. Scriver и S. Kaufman 2001, WB Hanley 2004, N Blau 2014.

** - коэффициент пересчета мкмоль/л в мг/дл равен 60.

Клиническая картина ФКУ

- Манифестация фенилкетонурии происходит на первом году жизни (чаще в возрасте 2-6 месяцев).
- Первые проявления болезни: вялость ребенка, отсутствие интереса к окружающему, иногда повышенная раздражительность, беспокойство, срыгивания, нарушение мышечного тонуса (чаще мышечная гипотония), судороги, признаки атопического дерматита.
- В психоневрологическом статусе отмечаются задержка статико-моторного и психоречевого развития, возможно формирование микроцефалии, симптоматической эпилепсии, а некоторых случаях гидроцефалии.
- Характерны такие фенотипические особенности как гипопигментация кожи, волос, радужной оболочки глаз. Обращает на себя внимание своеобразный «мышинный» запах мочи больных.

Тактика терапии в зависимости от тяжести

- Легкая гиперфенилаланинемия (ГФА, не ФКУ) требует наблюдения и проведения дифференциальной диагностики. Строгого диетического лечения при этой форме ГФА, как правило, не назначают, хотя в последние годы рекомендуют начинать лечение при уровне ФА в крови ≥ 360 мкмоль/л (N Blau 2014).
- Дети с легкой формой ГФА должны находиться под систематическим наблюдением врача в течение первого года жизни с контролем уровня ФА крови, проведением необходимых диагностических мероприятий с целью исключения птерин-зависимых форм ГФА и выбора дальнейшей тактики лечения.
- Умеренная (мягкая, средняя) ФКУ подразумевает сохранение частичной активности фермента фенилаланингидроксилазы, требует назначения гипофенилаланиновой диеты, а также проведения теста на чувствительность к терапии синтетическим аналогом тетрагидробиоптерина.
- Классическая (тяжелая) ФКУ обусловлена минимальной активностью фермента, требует назначения строгой гипофенилаланиновой диеты, а также проведения теста на чувствительность к терапии синтетическим аналогом тетрагидробиоптерина.

Диетотерапия ФКУ

- Диетотерапия – патогенетически обоснованный и до настоящего времени наиболее эффективный метод лечения классической ФКУ.
- Диетотерапия должна быть начата не позднее первых недель жизни ребенка.
- Согласно современным данным, диетическое лечение назначают при уровне ФА на скрининге ≥ 360 мкмоль/л (≥ 6 мг/дл).

Организация диетотерапии

Необходимо учитывать:

- ✓ клиническую форму заболевания;
- ✓ уровень ФА в крови;
- ✓ возраст ребенка;
- ✓ нутритивный статус (физическое развитие);
- ✓ толерантность ребенка к пищевому ФА;
- ✓ количество ФА и натурального белка, получаемого с пищей;
- ✓ количество основных пищевых веществ и энергии в лечебном рационе.

Исключаются:

- Мясо (мясопродукты)
- Рыба (рыбопродукты)
- Печень, почки
- Колбасы
- Яйца
- Сыр, творог
- Изделия из пшеничной и ржаной муки
- Рис, саго
- Овсяные хлопья
- Горох, фасоль
- Шоколад, какао
- Орехи
- Изюм

Разрешаются:

- Женское молоко, детские молочные смеси
- Сахар, мед
- Фруктовые соки
- Растительное масло
- Молоко, картофель, овощи, фрукты – дают с учетом содержащегося в них фенилаланина



Расчет белка

- Белок за счет естественных продуктов в диете рассчитывается, исходя из допустимых суточных количеств ФА с учетом, что 1 г белка содержит приблизительно 50 мг ФА.
- В зависимости от переносимости пищевого фенилаланина допустимое и безопасное количество ФА в сутки составляет от 90 до 35 мг/кг массы тела для детей первого года жизни.
- В питании детей старше года допустимое количество ФА постепенно снижается от 35 до 10 мг/кг массы тела ребенка.
- Недостающее количество белка восполняется за счет специализированных лечебных продуктов - смесей аминокислот без фенилаланина и низкобелковых продуктов питания.

Лечебное питание при фенилкетонурии

- Вскармливание ребенка с рождения проводится заменителями женского молока, не содержащими фенилаланин – Афенилак 13, Афенилак 15; MD мил ФКУ-0; Нутриген 14 – phe PREMIUM; Анамикс ХР LCP; COMIDA-PKU А формула + LCP.
- Специализированные продукты вводят в рацион постепенно, в течение 7-10 дней с 1/5-1/10 от их суточного количества, добавляя в каждый прием пищи.
- Сцеженное женское молоко или молочную смесь соединяют с небольшим количеством специализированного продукта, разведенного кипяченой водой. Объем питания соответствует возрасту больного.
- Питание готовят непосредственно перед каждым кормлением.

Специализированные смеси при ФКУ



Расчет питания

- На первом году жизни необходим ежедневный подсчет количества фенилаланина, получаемого с пищей, употребляемой пациентом, учет белков, жиров, углеводов, энергии в суточном рационе.
- Расчет суточной дозы специализированного продукта производится по формуле:

$$\frac{(P_s - P_n) \times 100}{P}$$

P

где P_s - суточное количество белка, P_n - белок естественных продуктов, P - количество белка в 100 г сухого специализированного продукта

Прикорм при ФКУ

- С 4 мес – фруктовые и ягодные соки, с 4,5 – фруктовые пюре, овощные пюре или плодоовощные консервы для детского питания без добавления молока – с 5 мес.
- В 5,5 мес. назначают 10% кашу из низкобелковой крупки или безмолочную кашу промышленного производства на основе кукурузной муки.
- С 6-7 мес. в питание вводят кисели, муссы, которые готовятся с использованием амилопектинового крахмала и фруктового сока.
- Люди, больные фенилкетонурией, в течение всей жизни нуждаются в низкофенилаланиновой диете, что обеспечивается употреблением специальных продуктов для больных ФКУ.



Целиакия

- Целиакия (глютеновая энтеропатия) – хроническая генетически детерминированная аутоиммунная Т-клеточно-опосредованная энтеропатия, характеризующаяся стойкой непереносимостью специфических белков эндосперма зерна некоторых злаковых культур с развитием атрофической энтеропатии и связанного с нею синдрома мальабсорбции.
- Предполагаемая частота заболевания в России может составлять 1:100 - 1:250.
- В типичном случае целиакия манифестирует через 1,5 – 2 месяца после введения в рацион питания ребенка глютенсодержащих продуктов (сухарики, хлеб, сушки, баранки, манная (пшеничная) каша, мультизлаковая каша). Иногда манифестация целиакии у детей происходит после перенесенных инфекционных заболеваний (кишечных или респираторных инфекций), однако часто заболевание начинается без видимой причины.

Типичная и атипичная формы целиакии

- **типичная целиакия** характеризуется наличием в клинической картине симптомов мальабсорбции: хронической диареи, истощения, «дефицитных» симптомов как следствие нарушения всасывания минеральных веществ и витаминов;
- **атипичная целиакия**, при которой гастроинтестинальные симптомы отсутствуют или слабо выражены, в то время как в клинической картине на первое место выходят внекишечные проявления, такие как остеопороз, анемия, бесплодие, неврологические симптомы и др.

Клинические проявления целиакии у детей раннего возраста

Гастроинтестинальные симптомы

- ✓ боли в животе
- ✓ диарея, обильный зловонный стул
- ✓ стеаторея
- ✓ метеоризм, увеличение живота
- ✓ рвота
- ✓ стойкие запоры
- ✓ нарушение аппетита

Неспецифические симптомы

- ✓ задержка физического развития
- ✓ потеря в весе мышечная гипотония
- ✓ апатия, негативизм

Диетотерапия, лечение

- Единственным методом лечения целиакии и профилактики ее осложнений в настоящее время является строгая пожизненная безглютеновая диета.
- Строгая безглютеновая диета рекомендуется как симптомным (1А), так и бессимптомным пациентам (2С).
- Включение очищенного овса в диету больному целиакией должно проводиться под строгим контролем (1В).
- Больные целиакией должны находиться под наблюдением диетолога, имеющего опыт ведения данного заболевания (1В).
- Больные с впервые установленным диагнозом целиакии должны быть обследованы и получать лечение в отношении дефицитов микронутриентов (железа, кальция, фолиевой кислоты, витамина Д, витамина В12) (2С).

При целиакии рекомендуется исключить из рациона:

- ✓ крупы: манную, пшеничную, перловую, ячневую, овсяную, «Геркулес», толокно;
- ✓ муку и отруби (пшеничные, ржаные, овсяные);
- ✓ детские молочные каши с клейковиной;
- ✓ детские овощные и мясные консервы с добавлением муки;
- ✓ хлеб и хлебобулочные изделия;
- ✓ макаронные изделия (вермишель, лапшу, рожки, спагетти и др.);
- ✓ мясные и рыбные полуфабрикаты;
- ✓ напитки (хлебный квас, «кофейные» напитки из ржи, ячменя и овса) и пр.

Продукты, содержащие «скрытый» глютен

- вареные колбасы, сосиски, полуфабрикаты из измельченного мяса и рыбы;
- многие мясные, рыбные консервы;
- многие овощные и фруктовые консервы, в т.ч. томатные пасты, кетчупы;
- некоторые сорта мороженого, йогуртов, творожные сырки и пасты, мягкие и плавленые сыры;
- маргарины с глютен содержащими стабилизаторами;
- некоторые виды уксусов и салатных соусов, майонезов, соевые соусы;
- многокомпонентные сухие приправы и пряности;
- концентрированные сухие супы, бульонные кубики, картофельное пюре быстрого приготовления;
- картофельные и кукурузные чипсы;
- некоторые виды чая, кофе- и какао-смеси для быстрого приготовления (быстрорастворимые);
- кукурузные хлопья при использовании ячменной патоки;
- имитации морепродуктов - «крабовые палочки», «крабовое мясо» и др.

При целиакии разрешены:

- Нетоксичными злаками при целиакии являются рис, гречиха, кукуруза, пшено, амарант, киноа, монтина, чумиза, саго, сорго, тэфф.
- Безопасными являются мука и крахмалы, приготовленные из корнеплодов: картофеля, маниоки, тапиоки, батата, бобовых: бобов, фасоли, гороха, сои, различных орехов

Организация диетотерапии

- Состав рациона больного целиакией зависит от возраста, тяжести состояния и периода заболевания и строится на основании общих принципов: углеводный компонент составляют за счет переносимых круп, картофеля, бобовых, овощей, фруктов, ягод; белковый и жировой – за счет мяса, яиц, рыбы, молочных продуктов, растительного и сливочного масел.
- Для питания больных с целиакией рекомендуются специализированные безглютеновые продукты-заменители хлебобулочных, макаронных и кондитерских изделий. Рекомендованные приемлемые уровни глютена составляют <20 ppm* (20 мг/кг готового продукта).

Безглютеновые продукты



Тактика диетотерапии при множественной пищевой непереносимости у детей с целиакией

- ✓ Вторичная лактазная недостаточность (75%).
 - ✓ Сенсibilизация к белкам коровьего молока (72%).
 - ✓ Сенсibilизация к другим пищевым протеинам – рису, банану, белкам куриного яйца и пр.
- Приблизительно у 2/3 детей раннего возраста с целиакией в активном периоде наряду с глютенom требуется исключение молочных продуктов и адптированных смесей.
 - Назначаются специализированные смеси **на основе высоко гидролизованных белков** с включением в жировой компонент среднецепочечных триглицеридов (Алфаре, Нестле; Нутрилон-пепти гастро, Нутриция; у детей старше 1 года – Пептамен Юниор Нестле).
 - Использование указанных продуктов может быть ограничено у больных со сниженным аппетитом, вследствие специфических органолептических свойств таких смесей.
 - При тяжелой гипотрофии необходимо учитывать такие факторы, как резкая анорексия, сниженная толерантность к пищевым нагрузкам.
 - Ребенку первого года жизни назначается диета, содержащая 3–4 г белка и 130–150 ккал на 1 кг фактической массы тела. Питание в активную стадию заболевания проводится согласно принципам диетотерапии детей с гипотрофией.

Сроки наступления ремиссии

- **Период неполной ремиссии** (начальная ремиссия) наступает, как правило, спустя 3 – 6 месяцев после назначения строгой безглютеновой диеты (отмечается уменьшение выраженности основных симптомов, снижение титров специфических антител, при наличии определенных признаков атрофической энтеропатии в СOTК).
- **Период полной ремиссии** (клинико-серологическая, морфологическая ремиссия) возможен не ранее, чем через 1 – 1,5 года от начала строгой безглютеновой диеты (характеризуется отсутствием специфических антител и нормализацией морфологической структуры слизистой оболочки тонкой кишки).
- При несоблюдении безглютеновой диеты заболевание вновь переходит в активный период (декомпенсации).

Дисбиоз кишечника

Под **дисбиозом кишечника** понимают клинико-лабораторный синдром, возникающий при ряде заболеваний и клинических ситуаций, характеризующийся:

- симптомами поражения кишечника;
- изменением качественного и/или количественного состава нормальной микрофлоры;
- транслокацией различных видов микрофлоры в несвойственные биотопы;
- избыточным ростом микрофлоры.

Принципы коррекции микробиологических нарушений кишечника:

- терапия основного заболевания;
- коррекция нарушений пищеварения (нормализация моторики ЖКТ, желчеотделения, ферментотерапия);
- пробиотики;
- пребиотики;
- кисломолочные продукты – жидкие, сухие, адаптированные и неадаптированные в зависимости от возраста



Адаптированные и неадаптированные жидкие кисломолочные продукты

Адаптированные жидкие кисломолочные продукты

Агуша 1

Агуша 2

Адалакт

Неадаптированные жидкие кисломолочные продукты

Ацидолакт

Наринэ

Биолакт

Бифилин



Сухие адаптированные кисломолочные смеси и смеси с про- и пребиотическим действием

Сухие адаптированные кисломолочные смеси	Сухие продукты пробиотического действия	Сухие смеси пребиотического действия
Нутрилак кисломолочный	Нутрилак Бифи	Нутрилон 1 и 2, Нутрилон Комфорт 1 и 2
НАН кисломолочный	НАН 2 и НАН ГА 2 с бифидобактериями	Нутрилак 0-6, 6-12, 0-12
Галлия лактофидус 1 и 2		Агуша GOLD 1 и 2
		Фрисолак 1 и 2
		Хумана ГА 2, Хумана Фольгемильх 2 и 3

Каши, содержащие инулин

- Кукуруза низкоаллергенная с инулином (ДрогаКолинска ,Словения);
- рисовая и овсяная каши с пребиотиками (Хайнц, США);
- гипоаллергенная каша с пребиотиками – гречневая и рисово-кукурузная (Нутритек, Россия).

Молочные смеси для недоношенных и маловесных детей



www.sherlar.uz sms sherlar sms

- Особенности организации вскармливания недоношенных детей зависят от степени недоношенности, тяжести состояния ребенка, массы тела при рождении.

Основные принципы вскармливания недоношенных детей



- **Выбор способа кормления** (парентеральное питание+трофическое питание через зонд, порционное питание зондовое и/или из бутылочки, кормление грудью+докорм из бутылочки, кормление грудью);
- **раннее начало питания** (не позднее 6-8 ч после рождения);
- обязательное проведение энтерального питания;
- по окончании раннего неонатального периода использование «**усилителей**» женского молока, специализированных смесей для докорма.

«Усилители» женского молока

- «Усилители» – это специализированные белково-минеральные или белково-витаминно-минеральные добавки, внесение которых в свежесцеженное женское молоко позволяет устранить дефицит пищевых веществ.

Потребности недоношенных в белке

- Назначение специализированных смесей для недоношенных детей

Масса (г)	<1000	1000-1500	1500-2000	2000-2500
Белок г/кг/сут	4 – 4,5	3,8 – 3,6	3,5 – 3,3	3,2 – 3,0

Специализированные продукты для недоношенных детей

- Беллакт Пре
- Нутрилон Пре 0
- Нан Пре
- Симилак Особая забота
- Фрисопре
- Энфамил Прематуре



Смеси для недоношенных детей



Особенности состава смесей для недоношенных детей

- Более высокое содержание белка – 2,2 – 2,6 г/100 мл смеси
- В состав белкового компонента вводятся сывороточные белки. Соотношение сывороточных белков к казеину составляет 60:40 или 50:50.
- Выше калорийность – 77-83 ккал/100 мл смеси
- В составе жирового компонента – СЦТ (до 40%)
- В углеводном компоненте до 20-45% декстринмальтозы – стимулятор роста бифидобактерий
- Выше содержание минеральных веществ и витаминов
- Обогащение ДЦ ПНЖК, нуклеотидами, пребиотиками
- Все смеси содержат аминокислоту таурин, необходимую для правильного развития ЦНС и зрительного анализатора.

Правила введения смесей для недоношенных и маловесных детей

- Специализированные смеси вводятся в рацион ребенка постепенно.
- Достижение массы тела 2500 г не является противопоказанием для продолжения использования специализированных смесей.
- В ограниченном объеме – $1/3$, $1/4$ от суточного объема – данные смеси могут применяться до 6-9 мес жизни.

Отмена специализированных смесей

При более высоком содержании белка в продукте (2,3-2,6 г/100 мл)

- Смесь может использоваться в полном объеме до достижения массы тела 1800 г

При уровне белка менее 2,2 г/100 мл смеси

- Смесь может использоваться в полном объеме до достижения массы тела 2500 г. При этом питание рассчитывается калорийным методом – не более 130 ккал/кг
- Затем постепенный переход на стандартную смесь

Длительное использование обогащенного питания у недоношенных детей

- Дети с массой тела при рождении менее 1500-1800 г
- Недоношенные дети, отстающие в развитии (по массе тела, росту) к моменту выписки из стационара
- Недоношенные дети с тяжелым поражением ЦНС

Длительное использование обогащенного питания

- При массе тела >1500 – до достижения 40 недель постконцептуального возраста или массы тела 2500 – 3000 г
- При массе тела < 1000 г – до достижения 52 недель постконцептуального возраста

Пути обеспеченности пищевыми веществами и энергией детей со ЗВУР

- Z-скор ИМТ для возраста < -1 – максимально адаптированные смеси
- Z-скор ИМТ для возраста $< -1,5$ – специализированные смеси для недоношенных
- Z-скор ИМТ для возраста $< -3,0$ – смеси на основе высоко гидролизованного белка с СЦТ

Сроки введения продуктов и блюд прикорма недоношенным и маловесным детям

- Прикорм вводится с 4-5 мес. Расширение рациона начинается за счет фруктового пюре, овощного пюре или каши.
- Каши (безглютеновые, безмолочные) могут быть первым прикормом, но не ранее 4 мес.
- Мясо может быть введено раньше – с 5,5 мес, творог – с 6 мес.
- Соки целесообразно вводить не ранее 5-6 мес, т. к. они могут провоцировать срыгивания, колики, диарею, аллергические реакции.

Спасибо за внимание!!!

