

**Т.В. Куріліна, Т.В. Марушко, А.О. Писарєв,
Н.П. Гляделова, Т.В. Тараненко, І.Ф. Лазаренко**

Сучасні погляди на харчування дітей з муковісцидозом

Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2022). 3(123): 38-46. doi 10.15574/SP.2022.123.38

For citation: Kurilina TV, Marushko TV, Pysariev AO, Hliadielova NP, Taranenko TV, Lazarenko IF. (2022). Modern view on the nutrition of children with cystic fibrosis. Modern Pediatrics. Ukraine. 3(123): 38-46. doi 10.15574/SP.2022.123.48.

Муковісцидоз (МВ) є аутосомно-рецесивним захворюванням, що скорочує тривалість життя. При цьому захворюванні відбувається генералізоване ураження екзокринних залоз із розвитком переважно недостатності підшлункової залози, обструкції дихальних шляхів із прогресуванням ураження легень. Унаслідок недостатності підшлункової залози в пацієнтів наявні мальабсорбція та мальнутриція. Тісний атрибутивний зв'язок МВ з нутритивним станом і несприятливими клінічними наслідками обумовлює необхідність ретельного оцінювання нутритивного стану, індивідуального ведення та моніторингу всіх дітей з МВ. Досягнення оптимального фізичного розвитку та адекватного харчування пацієнтів з МВ на тепер є можливим завдяки ранній діагностиці та агресивній нутритивній медичній терапії. Медичні дієтичні втручання спрямовані на забезпечення нормального росту та превенцію мальнутриції, що поліпшить прогноз та якість життя педіатричних пацієнтів з МВ.

Висвітлено причини розвитку мальнутриції при МВ, специфічні скринінгові інструменти для моніторингу зростання хворих дітей, критерії стратифікації дітей на групи нутритивного ризику. Наведено порядок обчислення енергетичних потреб з урахуванням активності, ступеня тяжкості захворювання та панкреатичної недостатності. Звернуто увагу на співвідношення макронутрієнтів та необхідність вживання енергетично щільної та багаті на нутрієнти їжі.

Обговорено призначення медичної нутритивної терапії з введенням спеціальних продуктів для медичних цілей (клінічного харчування) для забезпечення підвищених потреб в енергії та уникнення вживання енергетично щільних, але бідних на нутрієнти продуктів. Доцільним є залучення до мультидисциплінарної команди психолога, який на регулярній основі може коригувати харчову поведінку та сприяти дотриманню харчових рекомендацій для досягнення оптимального фізичного розвитку пацієнтів.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: муковісцидоз, діти, мальнутриція, медична нутритивна терапія.

Modern view on the nutrition of children with cystic fibrosis

T.V. Kurilina, T.V. Marushko, A.O. Pysariev, N.P. Hliadielova, T.V. Taranenko, I.F. Lazarenko

Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive, life-shortening disease in which generalized exocrine gland involvement occurs with predominantly pancreatic insufficiency, airway obstruction, and progressive lung involvement. Due to pancreatic insufficiency, malabsorption and malnutrition are observed in patients. The close attributive association of CF with nutritional status and adverse clinical outcomes determines a thorough assessment of the nutritional status, individual management and monitoring of all children with CF. Attainment of optimal physical development and adequate nutrition in patients with CF is currently possible through early diagnosis and aggressive nutritional medical therapy. Medical dietary interventions are aimed at ensuring normal growth and preventing of malnutrition, thus will upgrade the prognosis and quality of life of pediatric patients with CF.

The reasons for the development of malnutrition in CF, specific screening tools for monitoring the growth of ill children, criteria for stratifying children into nutritional risk groups are reviewed in the lecture. The procedure for calculating energy needs, taking into account activity, the severity of the disease and pancreatic insufficiency is presented. Attention is drawn to the ratio of macronutrients and the need to consume energy-dense and nutrient-rich foods.

The prescription of medical nutritional therapy with the inclusion of special foods for medical purposes (clinical nutrition) to meet increased energy requirements and avoid the consumption of energy-dense but nutrient-poor foods also is discussed. It is meaningful to involve into a multidisciplinary team of a psychologist who can on a regular basis correct eating behavior and promote compliance with nutritional recommendations in order to achieve optimal physical development of patients.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Key words: cystic fibrosis, children, malnutrition, medical nutrition therapy.

Муковісцидоз (кістозний фіброз, МВ) є генетично обґрунтованим аутосомно-рецесивним захворюванням, що асоціюється з прогресуючим ураженням легень, мультисистемними порушеннями, впливає на нутритивний стан хворих

дітей і викликає атрибутивну для патології мальнутрицію [4,5,10,15,31].

Основними факторами, які призводять до розвитку нутритивного дефіциту, є недостатнє надходження нутрієнтів, що пов'язано з підвищеними витратами енергії та потре-

бами, неадекватним надходженням калорій та основних макронутрієнтів, мальабсорбцією, мальдигестією, загостренням захворювання і/або персистою інфекцією, генетичними особливостями [7,14,19,28]. Доведено, що білково-енергетична недостатність безпосередньо впливає на легеневу функцію і тривалість життя пацієнтів, а порушення харчування в дитинстві значно збільшує нутритивні ризики в дорослому житті, призводить до наростання респіраторних проблем та асоціюється з високою частотою потреби в трансплантації легень [3,6,10,14,24].

Показники поширеності нутритивного дефіциту серед дітей та підлітків з МВ різняться залежно від прийнятих у країні критеріїв визначення мальнутриції [20,22]. Якщо приймають за критерій індекс маси тіла (ІМТ) <10 перцентилу (%), то в Бразилії серед населення віком 25,6±7,3 року мальнутриція, асоційована з МВ, становить 24,7%, у групі 10,8±3,3 року – 29%; у Туреччині в групі 0–17 років – 74%; у Греції 19,8±8,98 року – 45,5%; у США 9,4±5,2 року – 12%. При пороговому значенні ІМТ <15% поширеність мальнутриції в Італії у групі 13 (5–30) років становить 20,9%; у Німеччині, за даними двох досліджень, у дітей віком 0–17 років – 28,6–30,4%; у США у групі пацієнтів 2–17 років – 10–30%.

Порушення нутритивного стану у хворих на МВ є мультифакторіальним і ґрунтується на таких основних механізмах [27,28,31]:

- підвищення енергетичних витрат через хронічну інфекцію і запалення легень; підвищення роботи дихання та відхаркування; загострення ураження легень тощо;
- зменшення синтезу білків;
- мальдигестія та мальабсорбція нутрієнтів;
- панкреатична недостатність із можливим ураженням печінки, дистальною обструкцією кишечника, синдромом короткого кишечника, запаленням кишечника, гальмуванням швидкості спорожнення шлунка, синдромом надмірного бактеріального росту;
- підвищення витрат енергії для забезпечення додаткової роботи в разі посилення респіраторних зусиль, кашлю, блювання, а також метаболічна перебудова, зокрема, асоційований з МВ діабет та інтолерантність до глюкози;

– неадекватне надходження нутрієнтів завдяки комплексу факторів: анорексія, супресія апетиту, психосоціальні проблеми, харчові поведінкові порушення, недостатня взаємодія з батьками або батьківський контроль.

Медична нутритивна терапія (медична дієтична терапія, МНТ) – заснований на доказах індивідуалізований процес харчування, є інтегральною складовою комплексного ведення пацієнтів з МВ поряд із такими ключовими: медикаментозною терапією, фізіотерапією грудної клітки, легеневою реабілітацією, хірургічними та іншими інвазивними процедурами [5,6,25].

Нутритивна терапія при МВ має на меті не тільки забезпечити адекватне надходження нутрієнтів для підтримки оптимального росту відповідно до віку пацієнтів, зміцнення імунної системи, попередження можливих гострих ускладнень, довготривалих наслідків МВ та асоційованих коморбідних станів [11]. Невід’ємною її складовою є консультування родин для забезпечення оптимального харчування, а також формування, навчання та підтримка відповідної харчової поведінки. Загальним її результатом у когорті педіатричних пацієнтів із МВ має бути підвищення якості життя, стабілізація нутритивного статусу, соматичного, психологічного та емоційного здоров’я.

На необхідність проведення моніторингу стану пацієнтів із МВ і врахування особливостей харчування звертає увагу Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Муковісцидоз» [18]. Однак він потребує оновлення відповідно до нових поглядів на харчування та розвиток таргетного лікування МВ, крім того, доцільним є впровадження в національну практику специфічних для хвороби критеріїв оцінки фізичного розвитку, шкал нутритивних ризиків і методів обчислення розрахунку енергетичних потреб, які базуються на індивідуальному підході з урахуванням ступеня тяжкості захворювання, активності пацієнта та інших станів, що впливатимуть на витрати енергії.

Особливо важливою є рання ідентифікація мальнутриції, пов’язаної з хворобою; а це сприятиме активним харчовим втручанням і відповідно покращить наслідки та якість життя. Однак порушення харчування хворих на

МВ дітей, особливо на етапі ризиків або помірних форм мальнутриції, часто лишається не діагностованим. У зв'язку з цим широко розглядають та досліджують питання щодо впровадження специфічних для хвороби інструментів виявлення мальнутриції, заснованих на патофізіологічних характеристиках патології та внеску захворювання в розвиток нутритивних розладів, особливо для пацієнтів дитячого віку, раннім скринінгом нутритивного стану та призначенням МНТ [21,27,34].

Відповідно до рекомендацій Європейського суспільства з парентерального та ентерального харчування (ESPEN), Європейського суспільства дитячої гастроентерології, гепатології та харчування (ESPGHAN), Європейського суспільства з муковісцидозу (ECFS), клінічних рекомендацій Національної системи охорони здоров'я Великої Британії (NHS), оновлених рекомендацій із харчування Австралії та Нової Зеландії, діти з МВ повинні проходити регулярний скринінг щодо наявного нутритивного дефіциту (асоційованого з хворобою мальнутриції), повну оцінку фізичного розвитку та отримувати харчування зі значно вищим вмістом енергії, що може бути забезпечено фортифікацією харчування додатковими жирами і/або саплементациєю спеціальними продуктами з високим вмістом білка та енергії [5,9,31,32].

Процес нутритивного догляду складається з 4 послідовних кроків: нутритивна оцінка, нутритивний діагноз, нутритивні втручання та нутритивний моніторинг / оцінка, що забезпечує стандартизацію надання допомоги пацієнтам з МВ.

Для скринінгового оцінювання ризику мальнутриції при МВ існують специфічні для захворювання інструменти, що належать як до загального ризику порушення нутритивного стану, так і оцінюють специфічні аспекти, асоційовані з перебігом МВ [17,21,29].

Уперше у 2002 р. Європейська фундація з муковісцидозу у своєму консенсусі відокремила 4 критерії для асоційованого з МВ нутритивного дефіциту, які сприяли наданню рекомендацій щодо ранньої ефективної нутритивної інтервенції для відновлення або уповільнення зниження легеневої функції в цій популяції пацієнтів. У 2008 р. С.М. McDonald [17] запропонував перший скринінговий інструмент для пацієнтів з МВ із використанням ІМТ та довготривалого спостереження за фізичним розвитком. Дослідження M.I. Souza dos Santos Simon та співавторів, проведене у 2016 р., присвячене валідації кожного з 10 специфічних критеріїв вищезгаданої скринінгової шкали, підтвердило її високу чутливість (85%) та специфічність (95%) (табл. 1) [29].

Сумарне значення окреслених критеріїв дає змогу провести стратифікацію пацієнтів на групи з низьким, середнім і високим ризиком нутритивного дефіциту, орієнтуватися в частоті спостереження, проведенні додаткових обстежень, визначити індивідуальні рекомендації та ступінь агресивності МНТ (табл. 2) [17,29]. У нещодавній роботі D. Poulimeneas та співавтори зауважили, що специфічні для хвороби критерії, запропоновані С.М. McDonald, враховують патофізіологічні особливості МВ з акцентуванням на всіх факторах, які роблять внесок у розвиток мальнутриції,

Таблиця 1

Специфічний скринінговий інструмент для оцінювання нутритивних ризиків у дітей з муковісцидозом (адаптовано за С.М. McDonald, 2008; M.I. Souza dos Santos Simon et al., 2016)

Фактори ризику мальнутриції	Бал
ІМТ або маса тіла на зріст (WH) <50% або <10%	1 або 2
Панкреатична недостатність (PERT або недостатній менеджмент)	1 або 2
Комплекс <i>Pseudomonas</i> та <i>Burkholderia cepacia</i> або колонізація метицилінрезистентним <i>Staphylococcus aureus</i>	1
Вживання їжі менше 100% рекомендованих	1
Збільшення маси тіла менше мінімального, відсутність збільшення або втрата маси тіла	1 або 2
Лінійний ріст менше мінімального або відсутній	1
Наявне ентеральне харчування	2
Діабет, асоційований з МВ (порушення толерантності до глюкози)	1
Об'єм форсованого видиху за 1 с <80%*	1
Альбумін <35 г/л	1
Сумарне значення	14

Примітка: * – для пацієнтів віком від 6 років.

і дають змогу точно сортувати пацієнтів з МВ усіх вікових категорій [21].

Окрім скринінгового оцінювання ризику мальнутриції при муковіцидозі, рекомендують використовувати певні показники фізичного розвитку, які дають змогу також визначити характер нутритивних порушень та окреслити групи пацієнтів для медичної нутритивної терапії різної інтенсивності (табл. 3) [32,34].

Оцінювання енергетичних потреб є ключовим компонентом нутритивної оцінки при МВ. Історично, рекомендації щодо надходження енергії при МВ базуються на відсотку від потреб для здорової популяції з урахуванням віку та статі. Існує певне перекриття в ре-

комендаціях для хворих на МВ відносно енергетичних потреб і розподілу макроелементів порівняно з рекомендаціями щодо загальної популяції. Так, Європейські та Американські рекомендації щодо енергетичних потреб вказують на необхідність дотримання надходження в межах від 110% до 200% рекомендованих для населення без МВ, а розподілення макронутрієнтів рекомендують таке: 35–40% жирів, 40–45% вуглеводів і 20% білків [9,23,31]. Австралійські / Новозеландські рекомендації засновані на подібних рівнях щодо енергетичних потреб — 110–200% від рекомендованих у загальній популяції. Однак вживання жирів рекомендують подібним до загальної популяції: 20–30% від тотальних добових енергетич-

Таблиця 2

Групи ризику відповідно до скринінгу мальнутриції у хворих на муковіцидоз та диференційовані втручання (адаптовано за С.М. McDonald, 2008; M.I. Souza dos Santos Simon et al., 2016; D. Poulimeneas et al., 2020)

Бал	Ризик мальнутриції та потреба у втручанні	
	Ступінь ризику	Втручання та спостереження
1–3	Низький	<ul style="list-style-type: none"> ■ Госпіталізовані пацієнти: розроблення індивідуального харчування та спостереження ≥ 3 разів на тиждень ■ Амбулаторні пацієнти: індивідуальні рекомендації з харчування та спостереження через 2 місяці
4–7	Помірний	<ul style="list-style-type: none"> ■ Госпіталізовані пацієнти: розроблення індивідуального харчування та спостереження 4 рази на тиждень ■ Амбулаторні пацієнти: індивідуальні рекомендації з харчування та спостереження через 1 місяць ■ Оцінювання триденного харчування ■ Консультування психолога
≥ 8	Високий	<ul style="list-style-type: none"> ■ Госпіталізовані пацієнти: індивідуальне харчування та спостереження щоденно ■ Амбулаторні пацієнти: індивідуальні рекомендації з харчування та спостереження через 15 днів ■ Оцінювання триденного харчування ■ Консультування психолога, коригування харчової поведінки ■ Оцінювання складу тіла (MUAC, TSFT, DEXA)*

Примітка: MUAC — окружність середини плеча; TSFT — товщина шкірної складки над трицепсом; DEXA — подвійна рентгенівська денситометрія.

Таблиця 3

Розподіл дітей, хворих на муковіцидоз, за характером нутритивного стану (адаптовано за Nutrition Guideline Authorship Group Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand, 2017, 2020)

Нутритивний стан	Діти до 2 років	Діти від 2 до 18 років
Оптимальний	<ul style="list-style-type: none"> – Маса тіла на зріст $>50\%$ – Показники маси тіла та зросту у межах 2% коридорів один від одного 	IMT 50–91% за шкалою ВООЗ
Припустимий	<ul style="list-style-type: none"> – Маса тіла на зріст 25–50% – Показники маси тіла та зросту у межах 2% коридорів один від одного 	<ul style="list-style-type: none"> – IMT 25–50% – відстеження маси тіла та зросту за попередніми % – відсутня недавня втрата маси тіла
Субоптимальний	<ul style="list-style-type: none"> – Маса тіла на зріст 10–25%, IMT менше 50% і/або – Зниження маси тіла або зросту понад 1% протягом 2 міс. – Відсутнє збільшення маси тіла 	<ul style="list-style-type: none"> – IMT 10–25% – втрата маси тіла або плато понад 2–4 місяці
Хронічний нутритивний дефіцит	<ul style="list-style-type: none"> – Персистенція маси тіла на зріст та IMT $< 10\%$ або – зниження маси тіла понад 2% із затримкою лінійного росту 	<ul style="list-style-type: none"> – IMT $< 10\%$ – падіння маси тіла понад 2% із затримкою зросту – неефективні попередні нутритивні інтервенції

них потреб, збільшуючи до 35–40% для педіатричних пацієнтів або для осіб, які мають потребу в нутритивній гіпераліментатії [32].

Водночас обчислення енергетичних потреб може бути більш персоніфікованим та базуватися на індивідуальних особливостях перебігу МВ. Наприклад, Національна рада з питань охорони здоров'я та медичних досліджень Австралії та Нової Зеландії (The National Health and Medical Research Council, NHMRC) не рекомендує фіксованих значень добових потреб до віку та статі для використання на практиці [32]. Для планування індивідуального режиму харчування використовують прогностичні рівняння, що базуються на значенні маси тіла (рівняння WHO) або масі тіла та зрості Schofield (WH).

Відсутні доказові рекомендації щодо частоти перегляду потреб у пацієнтів з МВ. Ситуації, при яких потрібний частий перерахунок потреб, можуть бути такими: періоди швидкого зростання дітей раннього віку, особливо при затримці зросту; під час перебування в лікарні енергетичні потреби можуть коливатися залежно від ступеня тяжкості стану, активності; при проведенні ентерального харчування з метою поліпшення нутритивного стану; при зміні ступеня активності та інтенсивності фізичних навантажень [1,2,15].

Обчислення енергетичних потреб у хворих на МВ складається з 3 основних кроків, які враховують специфічні для захворювання фактори [1,2,32,34]:

1-й крок — визначення потреб базального обміну: здійснюється за рівнянням Schofield (WH) (табл. 4) (бажано) або ВООЗ [26].

2-й крок — врахування коефіцієнта активності (табл. 5) і тяжкості хвороби за показником об'єму форсованого видиху за 1 секунду FEV₁: >90%=1,0; 70–90%=1,2; 60–70%=1,3; 50–60%=1,4; 40–50%=1,5; 33%=1,75; 25%=2,0.

3-й крок — врахування ступеня тяжкості стеатореї. Для дітей з достатньою функцією підшлункової залози або за її недостатності з коефіцієнтом абсорбції жирів $\geq 93\%$ від отриманої кількості за добу коефіцієнт стеатореї становить 1,0. Якщо індивідуальне визначення коефіцієнта абсорбції жирів неможливе, то коефіцієнт абсорбції жиру вважають рівним 0,85. Тоді тяжкість стеатореї становить $0,93/\text{коефіцієнт абсорбції жирів} = 0,93/0,85 = 1,09$ (1,1) [2,9].

Для хворих на МВ рекомендують підвищене надходження білка з харчуванням.

Таблиця 4

Рівняння Schofield (WH) для визначення базального (основного) обміну в дітей, ккал/добу

Стать	Вік, роки	Рівняння
Хлопчики	від 0 до 3	$0,167 \times \text{Мт} + 1517,4 \times \text{зріст} - 617,63$
	від 3 до 10	$19,6 \times \text{Мт} + 130,3 \times \text{зріст} + 414,9$
	від 10 до 18	$16,25 \times \text{Мт} + 137,2 \times \text{зріст} + 515,5$
Дівчата	від 0 до 3	$16,25 \times \text{Мт} + 1023,2 \times \text{зріст} - 413,5$
	від 3 до 10	$16,97 \times \text{Мт} + 161,8 \times \text{зріст} + 371,2$
	від 10 до 18	$8,365 \times \text{Мт} + 465 \times \text{зріст} + 200$

Таблиця 5

Конверсійний коефіцієнт для перерахунку енергетичних потреб пацієнтів із муковісцидозом за рівнем активності та статтю

Рівень активності (AC)	Конверсійний коефіцієнт	
	хлопчики	дівчатка
Ліжко	1,2	1,2
Дуже малорухливий	1,3	1,3
Легкий/сидячий	1,4	1,4
Легкий	1,5	1,5
Помірний	1,8	1,7
Інтенсивний	2,1	1,8
Дуже інтенсивний	2,3	2,0

Таблиця 6

Потреби в білку та енергії для дітей з муковісцидозом

Вік, роки	Білок, г/кг/добу	Енергія, ккал/кг/добу	
		мін	макс
Від 0 до 1	3–4	130	200
Від 1 до 3	4–3	90–100	150
Від 3 до 10	3–2,5	70–80	100
Від 10 до 14	2,5–1,5	45–70	90

Для «експрес»-розрахунку позатрикового точного визначення потреб в енергії та білку також можна використовувати орієнтовні вікові значення (табл. 6), але це може призвести до недооцінення або переоцінення потреб і потребує подальшого перерахунку за вищеведеним методом [4,15,23,31,32].

Дієта з високим вмістом енергії та жирів, яка на сьогодні прийнята у світі та вносить значущі поліпшення у виживаність і прогноз, є основою нутритивної підтримки у хворих на МВ. Однак при практичному застосуванні високоенергетичної, високожирової дієти виникають певні суперечки [8,30].

Підхід, націлений на застосування висококалорійних, але бідних на харчові речовини

продуктів (energy-dense nutrient poor, EDNP), призводить до зниження частки їжі, збагаченої харчовими складовими (нутритивної щільності, nutrient dense, ND), але має зазвичай нижчу енергетичну щільність. У дослідженні R. Sutherland та співавтори зауважили, що продукти EDNP, які мають високий вміст насичених жирів, цукру та солі, мало мікронутрієнтів, часто з більшою готовністю сприймаються дітьми, витісняють більш поживні продукти з раціону та представлені більш зручними та некоштовними варіантами для родин [30].

У 2021 р. С.М. McDonald та співавтори встановили широку варіабельність розподілення макронутрієнтів у пацієнтів з МВ: жири становили 20–49% від тотальних енергетичних потреб, вуглеводи — 32–67%, білки — 8–23% [16]. Перехресні дослідження Австралії та Європи виявили, що для досягнення рекомендованих рівнів енергії діти та підлітки з МВ споживають енергетично щільну, але бідну на поживні складові їжу. В Європейських дослідженнях виявили, що надходження цукру становить 10,8–27,2% від тотального добового надходження енергії, а насичені жири — 11,1–15,4% від енергетичних потреб і понад 35% від середнього рівня вживання жирів. Тобто нутрієнтний профіль є субоптимальним порівняно з рекомендованими нормами споживання та структурою макронутрієнтів [8,19,30]. Нещодавнє дослідження, у якому розглядали історичну перспективу дієти в дітей з МВ (1969–2016 рр.), довело, що «...догма харчування повинна бути розширена від харчування для росту та виживання до харчування для здоров'я та добробуту...» [8].

Новим викликом для фахівців ізнутритивної підтримки є застосування модулаторів та коректорів CFTR, що неочікувано може призвести до розповсюдження надмірної маси тіла та ожиріння при МВ та потребує контролюнутритивного стану й корекції харчування [13]. К.А. Kutney та співавтори відмітили, що надлишкова маса тіла спостерігається в третини дорослих пацієнтів з МВ. Ожиріння при МВ супроводжується гіпертензією та підвищеним рівнем холестерину, а також високою вірогідністю розвитку на тлі інсулінорезистентності асоційованого з МВ діабету. З одного боку, висока маса тіла корелює з поліпшенням легеневої функції та виживанням, але оптимальне значення ІМТ та, зокрема, співвідношення пісної маси тіла до

жирової, при МВ досі не визначене, особливо в педіатричних пацієнтів [24]. Автори довели, що в дітей з МВ спостерігається висока поширеність дефіциту пісної маси тіла та низька частота реєстрації нормальної на вік загальної маси тіла. Дефіцит пісної маси тіла асоціюється з несприятливими клінічними наслідками та обумовлює необхідність забезпечення як підвищеного надходження білків з енергетичною підтримкою небілковими калоріями, так і додаткового фізичного навантаження [24].

Медичнанутритивна терапія в дітей з МВ може здійснюватися в різних напрямках: поведінкова корекція, модифікація звичайної дієти, оральна саплементация та ентеральне харчування. Слід зауважити, що наявні коморбідні стани (гастроезофагеальна рефлюксна хвороба, дистальна обструкція кишечника, асоційований з МВ діабет / інтолерантність до глюкози) також потребують ретельного оцінювання потреб / втрат та індивідуального підбору продуктів [34].

Дієтична корекція дітей з МВ може відбуватися декількома шляхами. Перший шлях — модифікація звичайного харчування до відповідного розподілу складових, переважно жирів та білків з урахуванням потреб в енергії. Другий шлях, особливо при порушеномунутритивному стані, спрямований на введення спеціальних продуктів для медичних цілей (клінічного харчування) [15,34].

Важливе значення в харчуванні хворих на МВ має якість жирів. У зв'язку з порушеннями в гепатобіліарній сфері, кількість насичених і трансжирів обмежують, надаючи перевагу жирам, багатим на поліненасичені жирні кислоти (омега-6 та омега-3). За даними Cochrane систематичного огляду, дієта, збагачена ω-3 есенціальними жирними кислотами, має сприятливий протизапальний ефект на такі хронічні стани, як МВ [33]. Продукти із середньоланцюговими тригліцеридами із середньою довжиною вуглеводного ланцюга (C6-C12) є легко доступним джерелом енергії, які не потребують емульгації жовчними солями та гідролізу панкреатичною ліпазою, легко засвоюються, мінаючи лімфатичну систему, безпосередньо в кровоносні судини системи ворітної вени, що дає змогу рекомендувати їх для введення до раціону хворих на МВ відповідно до європейського формуляра знутритивної підтримки при різних станах [12,34]. З огляду на вищенаведене слід зауважити, що в Україні на ринку спеціалізованих харчових

продуктів для підвищення калорійності харчування та забезпечення високого рівня енергетичних потреб у хворих на МВ є 50% жирова емульсія середньоланцюгових тригліцеридів Liquigen (Nutricia, Нідерланди). Продукт можна змішати з напоями та іншою їжею, не потребує призначення додаткових ферментів, може призначатися дітям від народження. Висока енергоємність продукту (1 мл емульсії містить 0,5 г жирів = 4,5 ккал) дає змогу коригувати склад харчування відповідно до індивідуальних потреб пацієнта в енергії без значного збільшення об'ємів для вживання.

Продукти для спеціальних медичних цілей (клінічне харчування) в Україні представлені широким спектром полімерних ізо- (1 ккал/мл) та гіперкалорійних (1,5–2,4 ккал/мл) формул, гідролізованими сумішами та варіантами зі зміненою вуглеводною складовою, які можуть бути як єдиним джерелом харчування, так і призначатися як доповнення до звичайної їжі. Це дає змогу забезпечити індивідуалізоване адекватне харчування хворих на МВ дітей відповідно до різних клінічних ситуацій та віку дитини.

Для новонароджених і немовлят із діагностованим МВ рекомендують харчування грудним молоком із регулярною оцінкою траєкторії зростання, а за умови порушення темпів збільшення маси тіла — фортифікація грудного молока або додавання суміші протягом першого року життя. Забезпечення грудного вигодовування немовлят з МВ є особливо важливим через підвищення ризику інфекції при МВ, а грудне молоко відоме позитивними ефектами на імунну систему. За відсутності можливості вигодовування грудним молоком для немовлят з МВ та ознаками інтолерантності до їжі можна використовувати суміші, які містять середньоланцюгові тригліцериди, збільшену кількість глибокогідролізованого сироваткового білка, знижену кількість лактози, але які є енергетично різними: наприклад Nutrilon Мальабсорбція (1,8 г білка і 66 ккал на 100 мл) та Infatrini Пептісорб (2,6 г білка і 100 ккал на 100 мл). При підвищенні потреб в енергії залежно від перебігу захворювання і/або наявних коморбідних станів калорійність харчування можна збільшити додаванням жирової емульсії із середньоланцюговими тригліцеридами Liquigen.

Стандартні полімерні формули клінічного харчування добре переносяться дітьми з МВ та забезпечують підвищені потреби в

енергії та білку. З усього спектра продуктів клінічного харчування можна звернути увагу на гіперкалорійні продукти для додаткового вживання між основними прийомами їжі, що дає змогу без зміни звичного способу життя забезпечити потреби дитини з МВ. Такими продуктами є рідкі гіперкалорійні суміші (2,4 ккал/мл або 300 ккал у порції 125 мл): Nutridrink Compact Fibre з харчовими волокнами (12 г білка на порцію, продукт призначений для вживання дітьми віком від 3 років) та Nutridrink Compact Protein (18 г білка на порцію, від 6 років), які мають різні смаки. Високий вміст білка з адекватним забезпеченням небілковими калоріями дає змогу очікувати не тільки підвищення маси тіла, але й формування оптимального складу тіла за рахунок збільшення частки пісної маси. Продукти є повноцінними для проведення медичної дієтичної терапії при ризиках мальнутриції або її наявності в дітей з МВ.

З огляду на вищенаведене продукти клінічного харчування та жирова емульсія входять до переліку продуктів для спеціальних медичних цілей, який забезпечується програмою міської адміністрації м. Києва «Закупівля харчових продуктів що містять гідролізований білок та жирні кислоти з середньою довжиною ланцюга, а також гіперкалорійних сумішей для хворих на муковісцидоз», а також подібними програмами в Рівненській, Миколаївській, Харківській, Донецькій, Хмельницькій та Сумській областях.

Клінічний випадок

Хлопчик, віком 7 років 4 місяці, маса тіла — 17 кг, зріст — 117 см, FEV₁ = 52%, активний. Непереносимості продуктів не відмічає. Оцінка нутритивного стану: маса тіла на вік = -2,18 z-score (ідеал. 24 кг), зріст на вік = -1,06 z-score (ідеал. 124 см), ідеальна маса тіла на зріст = 22 кг, ІМТ 12,4 = -2,34 z-score (ідеал. 15,6); індекс Брокá -2 = 70,83%. Діагноз «Білково-енергетична недостатність помірна (E44), тенденція до затримки лінійного росту, мальнутриція на фоні основного захворювання». Підлягає активній харчовій інтервенції.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Розрахунок потреб: потреба в енергії (розрахунок на ідеальну масу тіла 24 кг): базовий обмін за формулою Schofield

(WH) $19,6 \times 24 + 130,3 \times 1,17 + 414,9 = 1037,7$ ккал/добу. Конверсійні коефіцієнти: (AC 1,7) \times (FEV₁ 1,4) \times 1,1 (CFA) = 2716,7 ккал/добу. Відповідно до розподілення макронутрієнтів при МВ: 40% жиру становить 1087,6 ккал = 120,7 г жиру; 15% білків — 407,5 ккал = 101,8 г білка. При БЕН помірного ступеня слід розпочати медичну нутритивну терапію з приблизно 30% від розрахованих потреб. На старті дитині можна запропонувати продукт клінічного харчування Nutridrink Compact Fibre з харчовими волокнами 2 рази на добу по 1 пляшці 125 мл (600 ккал, 26 г жиру на добу) під контролем динаміки маси тіла. При незадовільному результаті — збільшити до 3 разів по 125 мл (900 ккал, 39 г жиру) на добу. Для 100% покриття потреби в жирах різницю між нормою та кількістю, що забезпечуватиме продукт клінічного харчування (при споживанні двох пляшечок різниця становить 94,7 г, а при споживанні трьох — 81,7 г на добу), можна покрити, крім звичайних продуктів харчування, за рахунок жирової емульсії із середньоланцюговими тригліцеридами Liquigen.

Висновки

Нутритивний дефіцит у дітей (мальнутриція), асоційований з МВ, є фактором, що призводить до прогресування респіраторних порушень і підвищення частоти інфекційних

загострень, розвитку патологічної бактеріальної колонізації з потребою в додатковій антибактеріальній терапії та обумовлює потребу в більшому медико-психологічному супроводі хворих та їхніх родин.

Необхідні систематичний скринінг за допомогою орієнтованих на хворобу шкал та рутинне оцінювання фізичного розвитку і нутритивного стану дітей, хворих на МВ, з наступним обчисленням потреб в енергії та білку, індивідуальним коригуванням харчування. Визначення індивідуальних енергетичних потреб має базуватися на оцінюванні специфічних для МВ факторів: активності дитини, тяжкості захворювання та коефіцієнті абсорбції жирів.

Застосування продуктів клінічного харчування дає змогу не тільки забезпечити підвищені потреби цієї категорії пацієнтів, але й уникнути вживання енергетично щільних, але бідних на нутрієнти продуктів. Доцільним є залучення до мультидисциплінарної команди психолога, який на регулярній основі може коригувати харчову поведінку та сприяти дотриманню харчових рекомендації для досягнення оптимального росту й фізичного розвитку пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Автори висловлюють подяку компанії «Nutricia» (Нідерланди) за підтримку в публікації статті.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Academy of Nutrition and Dietetics. (2020). Nutrition Care Manual. URL: <http://www.nutritioncaremanual.org>.
2. Academy of Nutrition and Dietetics. (2020). Pediatric Nutrition Care Manual. URL: <https://www.nutritioncaremanual.org/pediatric-nutrition-care>.
3. Ashkenazi M, Nathan N, Sarouk I, Aluma BEB, Dagan A, Bezalel Y et al. (2019). Nutritional Status in Childhood as a Prognostic Factor in Patients with Cystic Fibrosis Lung. 197: 371–376. doi: 10.1007/s00408-019-00218-3.
4. Baker R, Backer S, Bojczuk G. (2021). Cystic fibrosis: Nutritional issues In: UpToDate. URL: https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-nutritional-issues?search=cystic-fibrosis&source=search_result&selectedTitle=6~150&usage_type=default&display_rank=6.
5. Balfour-Lynn IM. (2020). Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. 8th edition. London: Royal Brompton Hospital: 311.
6. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC et al. (2020). The future of cystic fibrosis care: A global perspective. Lancet Respir Med. 8 (1): 65–124. doi: 10.1016/s2213-2600(19)30337-6.
7. Brownell JN, Bashaw H, Stallings VA. (2019). Growth and Nutrition in Cystic Fibrosis. Semin Respir Crit Care Med. 40 (6): 775–791. doi: 10.1055/s-0039-1696726.
8. Calvo-Lerma J, Hulst J, Boon M, Martins T, Ruperto M, Colombo C et al. (2019). The Relative Contribution of Food Groups to Macronutrient Intake in Children with Cystic Fibrosis: A European Multicenter Assessment. J Acad Nutr Diet. 119 (8): 1305–1319.
9. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F et al. (2018). ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. J Cyst Fibros. 17 (2): 153–178. doi: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.
10. Culhane S, George C, Pearo B, Spoede E. (2013). Malnutrition in cystic fibrosis: A review. Nutr Clin Pract. 28 (6): 676–683. doi: 10.1177/0884533613507086.
11. Declercq D, Van Meerhaeghe S, Marchand S, Van Braeckel E, van Daele S, De Baets F et al. (2019). The nutritional status in CF: Being certain about the uncertainties, Clinical Nutrition ESPEN. 29: 15–21. doi: 10.1016/j.clnesp.2018.10.009.
12. Devon Formulary and Referral. (2022). Formulary choice oral nutritional supplements. URL: <https://southwest.devonformularyguidance.nhs.uk/formulary/chapters/9-blood-and-nutrition/9-4-oral-nutrition/9-4-3-formulary-oral-nutritional-supplements>.
13. Kutney KA, Sandouk Z, Desimone M, Moheet A. (2021). Obesity in cystic fibrosis. J Clin Transl Endocrinol. 26: 100276. doi: 10.1016/j.jcte.2021.100276.

14. Madde A, Okoniewski W, Sanders DB, Ren CL, Weiner DJ, Forno E. (2021). Nutritional status and lung function in children with pancreatic-sufficient cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. doi.org/10.1016/j.jcf.2021.12.014. URL: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1569199321021731>.
15. McDonald CM, Alvarez JA, Bailey J, Bowser EK, Farnham K, Mangus M et al. (2021). Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline. *J Acad Nutr Diet*. 121 (8): 1591–1636. doi: 10.1016/j.jand.2020.03.015.
16. McDonald CM, Bowser EK, Farnham K, Alvarez JA, Padula L, Rozga M. (2021). Dietary Macronutrient Distribution and Nutrition Outcomes in Persons with Cystic Fibrosis: An Evidence Analysis Center Systematic Review. *J Acad Nutr Diet*. 121 (8): 1574–1590. doi: 10.1016/j.jand.2020.03.016.
17. McDonald CM. (2009). Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with cystic fibrosis ages 2–20 years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 46 (4): 438–446. doi: 10.1097/MPG.0b013e318156c2db.
18. Ministry of Healthcare of Ukraine. (2016). The unified clinical protocol of primary, secondary (specialized) and tertiary (highly specialized) medical care «Cystic fibrosis». Order №723, 15.07.2016. [МОЗ України. (2016). Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Муковісцидоз». Наказ МОЗ України №723 від 15.07.2016]. URL: <https://ips.ligazakon.net/document/MOZ26216>.
19. Poulimeneas D, Grammatikopoulou MG, Devetzi P, Petrocheilou A, Kaditis AG, Papamitsou T, et al. (2020). Adherence to Dietary Recommendations, Nutrient Intake Adequacy and Diet Quality among Pediatric Cystic Fibrosis Patients: Results from the GreeCF Study. *Nutrients*. 12 (10): 3126. doi: 10.3390/nu12103126.
20. Poulimeneas D, Grammatikopoulou MG, Petrocheilou A, Kaditis AG, Troupi E, Doudounakis SE et al. (2020). Comparison of International Growth Standards for Assessing Nutritional Status in Cystic Fibrosis: The GreeCF Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 71 (1): 35–39. doi: 10.1097/MPG.0000000000002679.
21. Poulimeneas D, Grammatikopoulou MG, Petrocheilou A, Kaditis AG, Vassilakou T. (2020). Triage for Malnutrition Risk among Pediatric and Adolescent Outpatients with Cystic Fibrosis, Using a Disease-Specific Tool. *Children (Basel, Switzerland)*. 7 (12): 269. doi: 10.3390/children7120269.
22. Poulimeneas D, Petrocheilou A, Grammatikopoulou MG, Kaditis AG, Loukou I, Doudounakis SE et al. (2017). High attainment of optimal nutritional and growth status observed among Greek pediatric cystic fibrosis patients: results from the GreeCF study. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 26; 30 (11): 1169–1176. doi: 10.1515/jpem-2017-0013.
23. RBHT. (2020). Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. Chapter 7 — Gastrointestinal & nutritional care. 8th editions. Balfour–Lynn I. Royal Brompton&Harefield NHS Foundation Trust: 331. URL: www.rbht.nhs.uk/childrenrcf.
24. Ritchie H, Nahikian–Nelms M, Roberts K, Gemma S, Shaikhkhalil A. (2021). The prevalence of aberrations in body composition in pediatric cystic fibrosis patients and relationships with pulmonary function, bone mineral density, and hospitalizations. *J Cyst Fibros*. 20 (5): 837–842. doi: 10.1016/j.jcf.2021.04.004.
25. Rozga M, Handu D. (2019). Nutrition Care for Patients with Cystic Fibrosis: An Evidence Analysis Center Scoping Review. *J Acad Nutr Diet*. 119 (1): 137–151. doi: 10.1016/j.jand.2018.03.012.
26. Schofield, WN. (1985). Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr*. 39 (1): 5–41.
27. Slae M, Wilschanski M. (2019). Prevention of malnutrition in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 25 (6): 674–679. doi: 10.1097/MCP.0000000000000629.
28. Solomon M, Bozic M, Mascarenhas MR. (2016). Nutritional Issues in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 37 (1): 97–107. doi: 10.1016/j.ccm.2015.11.009.
29. Souza Dos Santos Simon MI, Forte GC, da Silva Pereira J, da Fonseca Andrade Procianoy E, Drehmer M. (2016). Validation of a Nutrition Screening Tool for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. *J Acad Nutr Diet*. 116 (5): 813–818. doi: 10.1016/j.jand.2016.01.012.
30. Sutherland R, Katz T, Liu V, Quintano J, Brunner R, Tong ChW et al. (2018). Dietary intake of energy-dense, nutrient-poor and nutrient-dense food sources in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 17 (6): 804–810. doi: 10.1016/j.jcf.2018.03.011.
31. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R et al. (2016). ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr*. 35 (3): 557–577. doi: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.
32. Van der Haak N, King SJ, Crowder T, Kench A, Painter C, Saxby N. (2020). Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis in Australia and New Zealand Authorship Group and Interdisciplinary Steering Committee. Highlights from the nutrition guidelines for cystic fibrosis in Australia and New Zealand. *J Cyst Fibros*. 19 (1): 16–25. doi: 10.1016/j.jcf.2019.05.007.
33. Watson H, Stackhouse C. (2020). Omega-3 fatty acid supplementation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 4 (4): CD002201. doi: 10.1002/14651858.CD002201.pub6.
34. Zhang Zh, Chin LH, Lai HCJ. (2017). Chapter 42 — Nutrition and Cystic Fibrosis, In: *Nutrition in the Prevention and Treatment of Disease*. 4th ed. Academic Press: 911–934. doi: 10.1016/B978-0-12-802928-2.00042-4.

Відомості про авторів:

Куріліна Тетяна Валеріївна — д.мед.н., проф., проф. каф. педіатрії №2 НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0003-3828-2173>.

Марушко Тетяна Вікторівна — д.мед.н., проф., зав. каф. педіатрії №2 НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-0442-2695>.

Гляделова Наталія Павлівна — к.мед.н., доц. каф. педіатрії №2 НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <http://orcid.org/0000-0001-6862-837X>.

Писарев Андрій Олександрович — д.мед.н., проф. каф. неонатології НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-9978-8031>.

Тараненко Тамара Вікторівна — к.мед.н., доц. каф. педіатрії №2 НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0003-2277-1546>.

Лазаренко Ігор Федорович - аспірант каф. педіатрії №2 НУОЗ України імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0003-3643-9763>.

Стаття надійшла до редакції 25.01.2022 р., прийнята до друку 18.04.2022 р.