ŻYWIENIE W MUKOWISCYDOZIE

ROK 2022/2023

Leczenie powikłań CF i chorób towarzyszących

CELE LECZENIA ŻYWIENIOWEGO

1. Utrzymanie optymalnego (prawidłowego) stanu odżywienia i wzrastania
2. Zapobieganie niedożywieniu i niedoborom żywieniowym (ADEK, sól)
3. Gdy występują oznaki pogorszenia stanu odżywienia lub niedożywienie – intensywne leczenie tych stanów

Ocena stanu odżywienia

- Pacjenci z mukowiscydozą w każdym wieku są narażeni na niedożywienie, dlatego rutynowe oceny sposobu żywienia są niezbędne do poprawy wyników leczenia.
- W przypadku niemowląt ze zdiagnozowaną mukowiscydozą zwracanie uwagi na sposób żywienia jest kluczem do utrzymania prawidłowego wzrostu.
- U niemowląt i dzieci z mukowiscydozą żywienie uznaje się za odpowiednie, gdy parametry stanu odżywienia są zbliżone do zdrowej populacji.

Dla niemowląt i małych dzieci (do 2. roku życia) dąży się do osiągnięcia 50. centyla masy ciała i długości dla populacji w tym samym wieku.

Ocena stanu odżywienia

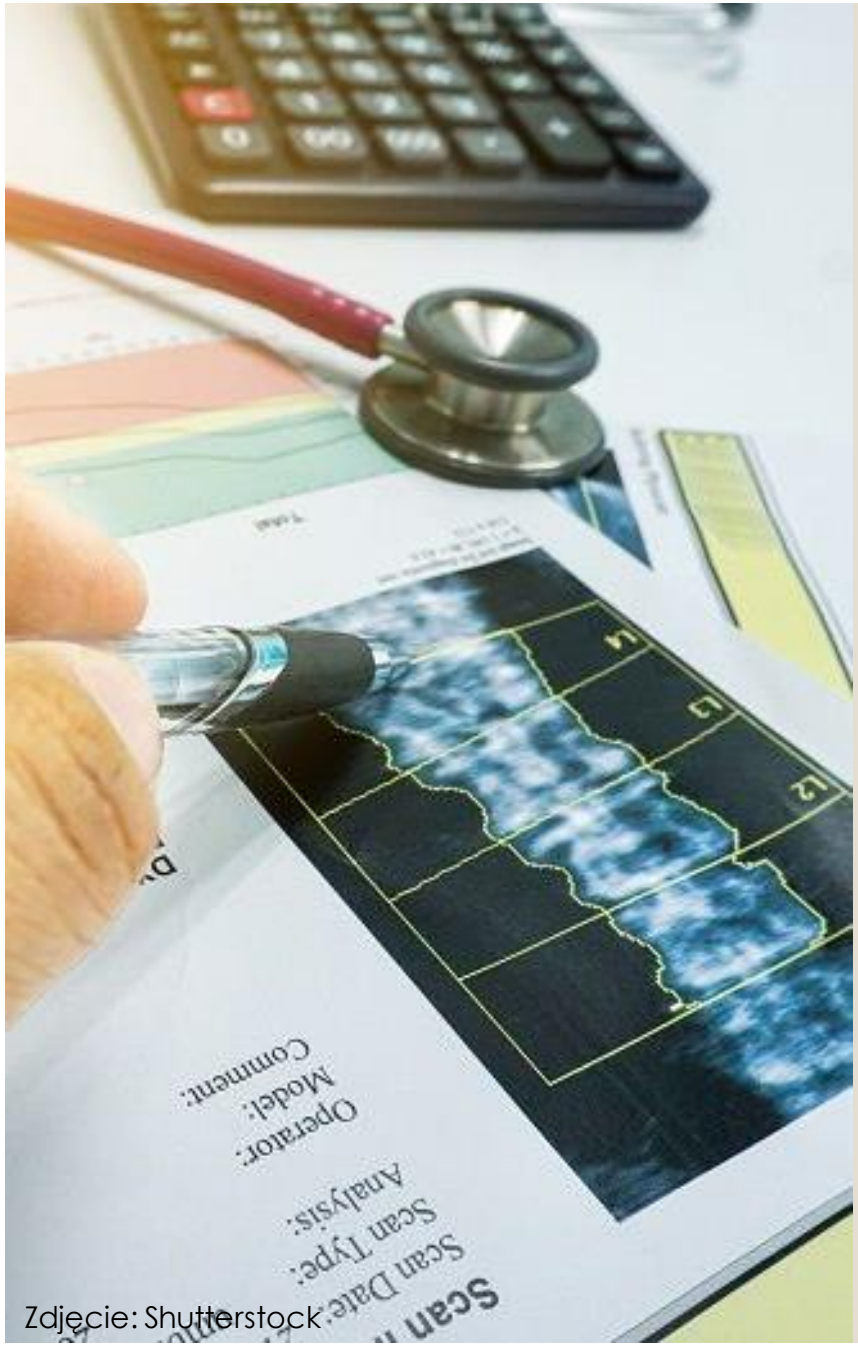
Dla starszych dzieci i młodzieży (2-18 r.ż.) celem jest osiągnięcie wskaźnika BMI na poziomie 50. centyla lub powyżej w odniesieniu do zdrowych rówieśników.

W przypadku osób dorosłych (wiek powyżej 18 lat) z mukowiscydozą należy dążyć do uzyskania wskaźnika BMI ≥ 22kg/m2 u kobiet i ≥ 23kg/m2 u mężczyzn.

Zdjęcie: Shutterstock

Ocena stanu odżywienia

- Stan odżywienia należy oceniać i monitorować również za pomocą badań krwi i składu ciała. Biochemiczne markery stanu odżywienia lub czynników ryzyka obejmujących:
  - morfologię krwi,
  - stężenie żelaza,
  - stężenie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach w osoczu,
  - panel wątrobowy z krwi,
  - oraz pomiary elektrolitów.



Zdjęcie: Shutterstock

Ocena stanu odżywienia

- Do oceny składu ciała wykorzystywane są takie metody jak:
  - absorpcjometria promieniowania rentgenowskiego o podwójnej energii (DXA),
  - antropometria,
  - impedancja bioelektryczna,
  - pletyzmografia z przemieszczeniem powietrza,
  - podwójnie znakowany pomiar wody,
  - siłę chwytu ręcznego.

Niedożywienie

- Stan odżywienia chorych na mukowiscydozę w istotny sposób wpływa na ich przeżycie i czynność płuc. Osiągnięcie prawidłowego wzrostu i masy ciała to ważny cel terapeutyczny.
- Jako przyczyny niedożywienia wymienia się:

NIEWYDOLNOŚĆ ZEWNĄTRZ-WYDZIELNICZA TRZUSTKI

STRATY ENERGETYCZNE

WZROST ZAPOTRZEBOWANIA ENERGETYCZNEGO

NIEDOSTATECZNE SPOŻYCIE POKARMÓW

EFEKT UBOCZNY STOSOWANEGO LECZENIA

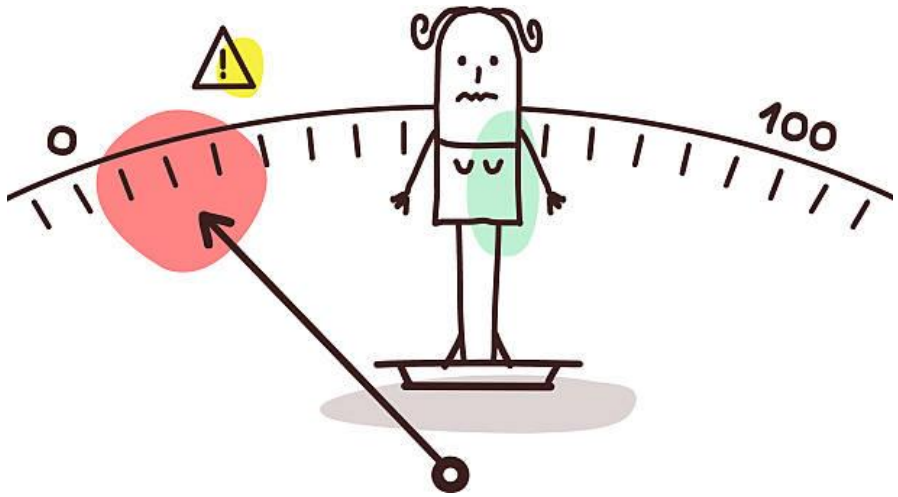
CZYNNIKI PSYCHOLOGICZNE

NIEPRZESTRZEGANIE ZALECEŃ LEKARSKICH

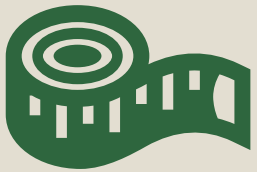
TRUDNOŚCI FINANSOWE

Skutki niedożywienia

- spadek tolerancji wysiłku,
- spadek odporności,
- pogorszenie stanu zdrowia,
- zahamowanie wzrostu,
- wzrost ryzyka rozwoju osteoporozy/osteopenii,
- gorsza jakość życia,
- krótsza oczekiwana długość życia,
- spadek funkcji poznawczych,
- zwiększone ryzyko śmiertelności.



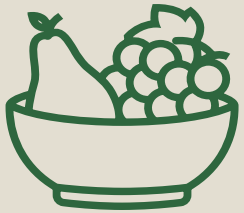
Leczenie żywieniowe



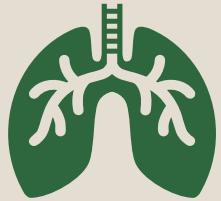
Aby osiągnąć jak najlepsze wyniki leczenia mukowiscydozy, ważne jest zapewnienie opieki obejmującej poprawę stanu odżywienia pacjenta.

Niedożywienie w mukowiscydozie jest wynikiem kombinacji kilku czynników – wysokich strat energetycznych, wysokiego zapotrzebowania energetycznego oraz niewystarczającego spożycia składników odżywczych.

Podstawową przyczyną utraty energii są zaburzenia wchłaniania, często wynikające ze złego trawienia spowodowanego niedostatecznym uwalnianiem enzymów trzustkowych do światła jelita (zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki).



Straty energii są większe, gdy zaburzenia trawienia wynikają ze zmian metabolicznych (m.in. upośledzone wydzielanie insuliny, zaburzenia czynności wątroby).



Zwiększone zapotrzebowanie energetyczne wynika z przewlekłego zapalenia i nawracających zakażeń oddechowych oraz zwiększonego wysiłku oddechowego (kaszel, duszność).

Leczenie żywieniowe

- Ze względu na różny przebieg choroby terapia żywieniowa powinna być dobierana indywidualnie dla każdego pacjenta. Plan żywieniowy zależy od stanu klinicznego pacjenta oraz jego stanu odżywienia.
- Do podstawowych interwencji żywieniowych stosowanych w leczeniu mukowiscydozy należą:

Ocena i monitorowanie stanu odżywienia

Ustalenie optymalnej kaloryczności diety oraz zawartości poszczególnych makroskładników

Dopasowanie suplementacji preparatami enzymów trzustkowych

Suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E i K)

Suplementacja składników mineralnych (NaCl).

Zapotrzebowanie na energię

- Według wytycznych Europejskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci (ESPGHAN) spożycie energii u osób z mukowiscydozą powinno mieścić się w zakresie **120-150% zapotrzebowania energetycznego dla zdrowych rówieśników tej samej płci**.
- Dzienne zapotrzebowanie energetyczne będzie zależne od ciężkości choroby, sytuacji klinicznej, okresu rozwoju czy stanu odżywienia.
- W przypadku pacjentów o prawidłowym stanie odżywienia w fazie bezobjawowej dzienne spożycie energii może być bliższe dolnej granicy.
- Zaawansowana choroba przewlekła oskrzelowo-płucna, zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki, choroby wątroby czy zaostrzenia infekcyjne powodują zdecydowany wzrost zapotrzebowania na energię (u niektórych pacjentów nawet do 200%).

Makroskładniki

- Pacjenci z mukowiscydozą, oprócz wysokiego zapotrzebowania energetycznego, mają zwiększone zapotrzebowanie na poszczególne makroskładniki – **białko i tłuszcze**.
- W porównaniu ze zdrowymi rówieśnikami u pacjentów z mukowiscydozą zapotrzebowanie na białko wzrasta nawet dwukrotnie.
- Podaż białka zależy od takich czynników jak: zwiększona utrata azotu z kałem, występowanie zaburzeń wchłaniania czy zmieniony metabolizm białek.
- Zaleca się by całodzienna racja pokarmowa przedstawiała się następująco:

20% energii z białka	35-40% energii z tłuszczów	40-45% energii z węglowodanów

Makroskładniki

Należy pamiętać, że nasycone kwasy tłuszczowe z diety mogą zwiększać długoterminowe ryzyko chorób sercowo-naczyniowych.

Wysoka masa tłuszczowa, ale niska beztłuszczowa masa ciała (mięśni) niekoniecznie korelują z lepszą czynnością płuc, a w rzeczywistości dają złe prognozy dotyczące przebiegu mukowiscydozy.

Zalecane są przede wszystkim produkty bogate w wielonienasycone kwasy tłuszczowe (WNKT) z rodziny omega-3 i omega-6. Dzienna dawka tych kwasów tłuszczowych n-3 i n-6 powinna stanowić 3-5% całkowitej energii.

U chorych z zewnątrzwydzielnicza niewydolnością trzustki ilość tłuszczu w diecie powinna być ograniczona przy jednoczesnej intensyfikacji leczenia preparatami enzymów trzustkowych.

U chorych z biegunką tłuszczową część energii powinna pochodzić z średnio łańcuchowych kwasów tłuszczowych (MCT), które są łatwiej przyswajalne nawet w przypadku obniżonego stężenia kwasów żółciowych.

Składniki mineralne i pierwiastki śladowe - sód

- Pacjenci z mukowiscydozą mogą mieć większe zapotrzebowanie na sól, wapń, żelazo, cynk i selen w wyniku zwiększonej potliwości, złego wchłaniania jelit i przewlekłego zapalenia.
- Komitet żywienia ESPGHAN sugeruje suplementację, aby suplementację sody ocenić poprzez pomiar frakcyjnego wydalania sodu (FENa), utrzymując poziom FENa między 0,5-1,5%. Jeśli konieczna jest suplementacja, kapsułki chlorku sodu można podawać kilka razy dziennie.
- Zalecany jest dodatek soli do posiłków, wody, mleka. Starsze niemowlęta oraz dzieci i młodzież powinny zjadać słone produkty – łyżeczka soli dostarcza ok. 5800 mg sodu.

Składniki mineralne i pierwiastki śladowe - wapń

- Zawartość wapnia może być niewystarczająca u osób z mukowiscydozą ze względu na niedobór witaminy D (wit. rozpuszczalna w tłuszczach) oraz niskiej podaży tego składnika z dietą. Inne czynniki przyczyniające się do zaburzeń gospodarki wapniowej to zaburzenia wchłaniania żołądkowo-jelitowego.
- Dzienne spożycie wapnia powinno osiągać wartości zalecane dla zdrowej populacji polskiej. Osoby z deficytem wapnia w diecie powinny zwiększyć spożycie mleka i produktów mlecznych, które są głównym źródłem tego składnika.

Składniki mineralne i pierwiastki śladowe - żelazo

- Na niedobór żelaza u pacjentów z mukowiscydozą może wpływać wiele czynników, w tym złe wchłanianie, przewlekłe infekcje i stany zapalne, przewlekła utrata krwi i nieodpowiednie spożycie.
- Monitorowanie stężenia tego składnika jest utrudnione przez infekcję, która wpływa na stężenie ferrytyny i transferryny w surowicy. Stan zapalny nie wpływa jednak na receptory transferryny w surowicy (sTfR), a zatem są one dokładniejszą miarą stężenia żelaza.
- W przypadku pacjentów z mukowiscydozą priorytetem jest usunięcie przyczyny stanu zapalnego.
- Suplementację żelaza należy rozpocząć gdy jego niedobory się utrzymują. Zalecane jest coroczne monitorowanie pacjentów w wieku dziecięcym, młodzieńczym i dorosłym pod kątem niedokrwistości poprzez określenie stężenia żelaza w surowicy.

Składniki mineralne i pierwiastki śladowe - cynk

- Niedobór cynku może się wiązać z wieloma różnymi objawami mukowiscydozy, w tym opóźnieniem wzrostu, zwiększoną podatnością na infekcje, opóźnionym dojrzewaniem płciowym, problemami ze wzrokiem i anoreksją spowodowaną osłabieniem smaku (hipogeuzja).
- O niedoborze cynku może świadczyć niedostateczne wzrastanie (u niemowląt i dzieci z mukowiscydozą) oraz niedobór witaminy A lub biegunka tłuszczowa (w każdym wieku).
- Suplementacja zalecana jest u chorych, u których występuje ryzyko niedoboru tego pierwiastka.

Składniki mineralne i pierwiastki śladowe - selen

- Selen jest ważnym składnikiem przeciwutleniającej peroksydazy glutationowej i odgrywa wiodącą rolę w odpowiedzi immunologicznej.
- Mimo, że odnotowano niskie stężenie selenu u niektórych pacjentów z mukowiscydozą, pierwiastek ten ma wąski zakres terapeutyczny. Niektóre preparaty zastępujące enzymy trzustkowe zawierają selen w odpowiednich i bezpiecznych ilościach.
- Rutynowa suplementacja selenu nie jest zalecana w tej grupie chorych.

Zalecane dawki soli (NaCl) i wapnia u pacjentów z mukowiscydozą

Sól (NaCl)	
wiek	dawka/dobę
Niemowlęta karmione piersią ≤ 6 mż.	58-116 mg/kg mc.
Niemowlęta z czynnikami zwiększonego ryzyka*	do 232 mg/kg mc.
> 1.-10 rż.	25-50 mg/kg mc.
> 10 rż.	1200-1800 mg
Wapń	
≥ 6. mż.	200 mg
7.-11. mż.	280 mg
1.-3. rż.	450 mg
4.-10. rż.	800 mg
11.-17. rż.	1150 mg
18.-25. rż.	1000 mg
> 25 rż.	950 mg

*wysokie temperatury, gorączka, biegunka, wymioty, straty przez przetokę jelitową (u niemowląt z niedrożnością smółkową)

Witaminy

- Zaburzony mechanizm wchłaniania tłuszczu wynikający z niewydolności trzustki może powodować u osób z mukowiscydozą niedobór witamin rozpuszczalnych w tłuszczach, zwłaszcza witamin A, E, K. Bez odpowiedniej ekspozycji na słońce dodatkowo może występować niedobór witaminy D.
- Niedobór witamin rozpuszczalnych w tłuszczach jest powszechny i występuje u 10-35% dzieci z niewydolnością trzustki.
- Celem oceny i leczenia jest skorygowanie suboptymalnych poziomów i osiągnięcie optymalnych wartości biochemicznych tych witamin.

Witaminy

- Niedobór witamin rozpuszczalnych w wodzie (kwas foliowy, witamina B_{12} i witamina C) występuje rzadko w niepowikłanej mukowiscydozie. Jednak wszystkim kobietom planującym ciążę zaleca się codzienną suplementację 400 µg kwasu foliowego w okresie przedkoncepcyjnym oraz cały pierwszy trymestr, aby zapobiec wadom cewy nerwowej.
- Niedobór witaminy B_{12} może wystąpić u pacjentów, którzy przeszli rozległą resekcję końcowego odcinka jelita krętego, związaną z powikłaną niedrożnością smółki.
- Suplementacja witaminy C może być konieczna u pacjentów z mukowiscydozą narażonych na niedobór tej witaminy zwłaszcza z powodu niskiego spożycia warzyw i owoców. W takich przypadkach należy udzielić wskazówek dietetycznych, a jeśli niedobory się utrzymują to włączyć dodatkową suplementację.

Zalecane dawkowanie wybranych witamin u pacjentów z mukowiscydozą

Witamina	**Zalecane dawki/dobę**
Witamina A	2000 IU ≤ 1. rż. 3000-5000 IU > 1. rż.
Witamina D	400 IU ≤ 1. rż. (maks. 1000 IU) 800 IU > 1 rż. (maks. 2000 IU do 10 rż., maks. 400 IU > 10 rż.)
Witamina E	50 IU ≤ 1 rż. 100-400 IU > 1 rż.
Witamina K	0,3-1,0 mg ≤ 1 rż. 1-10 mg > 1 rż.

Enzymy trzustkowe

- Wskazaniem do rozpoczęcia suplementacji enzymów trzustkowych u dzieci z mukowiscydozą jest niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki (przewlekła biegunka tłuszczowa, słaby przyrost masy ciała lub jego brak).
- Celem ich podawania jest utrzymanie optymalnego stanu odżywienia i wzrastania.
- Enzymy trzustkowe są zwykle podawane doustnie w postaci mikrogranulek dojelitowych, co zapobiega ich inaktywacji przez kwas żołądkowy i zapewnia dostarczenie ich w postaci aktywnej do dwunastnicy.
- Dawkowanie enzymów trzustkowych u chorych zależy od objawów klinicznych, indywidualnego zapotrzebowania i zawartości tłuszczu w diecie.

Enzymy trzustkowe

- Preparaty enzymów trzustkowych należy podawać w trakcie posiłku, w dwóch porcjach (na początku i w połowie posiłku).
- Niemowlętom należy je podawać łyżeczką jako zawiesinę z niewielką ilością soku lub musu owocowego.
- Mikrogranulek nie można bezpośrednio dodawać do mieszanki mlecznej, ponieważ zasadowe pH powoduje przedwczesną aktywację enzymów. Konsekwencją tego może być uszkodzenie błony śluzowej jamy ustnej i przełyku.
- Zalecane jest monitorowanie wzrostu i/lub stanu odżywienia w regularnych odstępach czasu w celu określania adekwatności leczenia – w przypadku niemowląt podczas każdej wizyty lekarskiej, u starszych dzieci i młodzieży – co 3 miesiące, a u dorosłych co 6 miesięcy.

Dawkowanie enzymów trzustkowych u dzieci z mukowiscydozą

Wiek	Dawkowanie (j. FIP lipazy)
≤ 1 rż.	2000-4000/120 ml mleka modyfikowanego lub kobiecego
1.-4. rż.	2000-4000/g tłuszczu
> 4 rż.	500/kg mc./posiłek – dawka początkowa 1000-2500/kg mc./posiłek – dawka maksymalna 2000-4000/g tłuszczu z przekąsek

Nie należy przekraczać dawek maksymalnych, tj. 10 000 j. lipazy na kg masy ciała na DOBĘ oraz 2500 j. lipazy na kg masy ciała na POSIŁEK.

Poradnictwo dietetyczne w mukowiscydozie - niemowlęta

- U niemowląt z rozpoznaną mukowiscydozą zalecane jest karmienie pokarmem matki.
- Należy zwiększyć spożycie energii u niemowląt karmionych piersią, które mają niezadowalający przyrost masy ciała, poprzez częstsze karmienie i wzmacnianie odciągniętego mleka matki.
- W przypadku niemowląt karmionych mlekiem modyfikowanym spożycie energii i białka można zwiększyć stosując wysokokaloryczne/białkowe mieszanki dla niemowląt.
- W niektórych przypadkach można rozważyć włączenie bardziej skoncentrowanych preparatów, pod warunkiem, że ich stosowanie jest monitorowane przez lekarza lub dietetyka. Zarówno u niemowląt karmionych piersią jak i mlekiem modyfikowanym konieczna jest suplementacja NaCl.
- U niemowląt po niedrożności smółkowej zaleca się stosowanie hydrolizatów białka o znacznym stopniu hydrolizy z dodatkiem MCT.

Poradnictwo dietetyczne w mukowiscydozie - niemowlęta

- Prawidłowe przyrosty masy ciała i utrzymanie stanu odżywienia powyżej 50 percentyla będą wpływały na prawidłowy rozwój niemowlęcia, opóźniały postęp choroby płucnej i zapobiegały chorobom zależnym od choroby podstawowej (cukrzycy, osteopenii/osteoporozy) w późniejszym okresie rozwoju.
- U chorych noworodków zaleca się, podobnie jak u zdrowych, karmienie piersią. Pokarm matki bogaty jest w enzymy, ma właściwości immunologiczne oraz wzmacnia układ odpornościowy dziecka. Obserwuje się, że u dzieci karmionych piersią tendencja do infekcji układu oddechowego jest mniejsza w porównaniu z rówieśnikami, którzy spożywają mieszanki mleka. Rozszerzanie diety dziecka odbywa się w tym samym momencie co u dzieci zdrowych, czyli między 17. a 27. tygodniem życia.
- Pierwszą nowym pokarmem w diecie niemowlęcia może być kleik ryżowy, który dodatkowo zwiększy kaloryczność posiłku mlecznego. Jeżeli dziecko dobrze toleruje zmiany w diecie, a ma problemy z uzyskaniem należnych przyrostów masy ciała, można przyrządzać kaloryczne mieszanki składające się np. z preparatu Milupa Cystilac, mleka modyfikowanego i kaszki mleczno-zbożowej (dopasowanej stosownie do wieku niemowlęcia).

Produkt dla niemowląt z mukowiscydozą

- Zawartość energetyczna: 1 kcal/ml
- Zawartość białka: 2,6 g/100 ml
- Zawiera białka serwatkowe i kazeinowe w proporcji takiej jak w mleku kobiecym (60:40)
- Dodatek kwasów tłuszczowych LCP: AA (17,8 mg/100 ml) oraz DHA (9,97 mg/100 ml) - wspomagających prawidłowy rozwój układu nerwowego dziecka
- Źródłem węglowodanów są wolno wchłaniane maltodekstryny oraz laktoza
- Bezglutenowa
- **Od 1. września 2019 na liście produktów refundowanych dostępny jest Infatrini RTF w odpłatności dla pacjenta 3,20 zł za 24 butelki.**

Źródło: https://nutricia.pl/produkt/infatrini

Poradnictwo dietetyczne w mukowiscydozie – starsze dzieci i dorośli

- Starsze dzieci i dorośli mogą zwiększyć swoje spożycie energii, jedząc częściej lub zwiększając gęstość energetyczną poprzez dodatek tłuszczu oraz spożywając pokarmy o większej kaloryczności.
- Dietetyk powinien udzielić pacjentowi porad dotyczących wyboru produktów spożywczych, które mogą zwiększać przyrost masy ciała, w tym dodawania do potraw olejów roślinnych, masła, sera i śmietany. Pomocne będzie również zachęcanie do spożywania częstych, ale mniejszych posiłków.
- Suplementacja kwasu linolowego może zmniejszyć zapotrzebowanie na ogólne suplementy wysokoenergetyczne.
- Istnieje ryzyko, że zwiększone spożycie energii może się wiązać ze zwiększonym spożyciem kwasów tłuszczowych nasyconych i kwasów tłuszczowych trans.

Produkt dla osób mukowiscydozą

- Produkt wysokoenergetyczny.
- Do stosowania jako uzupełnienie diety.
- Bezglutenowy.
- Pakowany w atmosferze ochronnej.
- Sterylizowany UHT
- Wskazania: Żywność specjalnego przeznaczenia medycznego. Do postępowania dietetycznego w niedożywieniu związanym z chorobą.
- Wskazanie do refundacji: **mukowiscydoza**.

Źródło: https://nutricia.pl/produkt/fortimel-max

ONS – Oral Nutrition Support

- Wysokoenergetyczne, doustne preparaty żywieniowe (ONS) mogą być korzystne dla pacjentów z pogarszającym się stanem odżywienia, pomimo zastosowania wcześniejszych modyfikacji diety.
- Krótkotrwałe stosowanie indywidualnie przypisanych ONS zwiększa spożycie energii oraz poprawia stan odżywienia pacjentów z mukowiscydozą.
- Ponadto suplementy te mogą być również stosowane w celu uzupełnienia diety i wzbogacenia jej w określone składniki odżywcze.
- Należy jednak upewnić się, że ONS stanowią tylko dodatkowe źródło energii, a nie zastępują w całości diety.

Rodzaj interwencji żywieniowych w zależności od stanu odżywienia pacjentów z mukowiscydozą

Rodzaj interwencji żywieniowej	wiek		
	≤2 r.ż.	2-18 rż.	> 18 rż.
	Parametry stanu odżywienia warunkujące określony rodzaj interwencji żywieniowej		
Prawidłowy stan odżywienia – profilaktyczne poradnictwo żywieniowe	Masa ciała i długość ciała ≥ 50. percentyla	BMI ≥ 50. percentyla	BMI: 18,5-22 kg/m2 (u kobiet) BMI: 18,5 – 23 kg/m2 (u mężczyzn)
Specjalne wsparcie żywieniowe dla osób z zaburzeniami stanu odżywienia: modyfikacja diety i/lub doustne suplementy diety	Nieprawidłowy rozwój: masa ciała i długość ciała 10.-50. percentyl	BMI: 10.-50. percentyl lub utrata masy ciała w ciągu 2-4 miesięcy lub brak przyrostu masy ciała w ciągu ostatnich 2 miesięcy	BMI < 18,5 kg/m2 lub utrata masy ciała o 5% w ciągu ostatnich 2 miesięcy
Trwałe niedożywienie → żywienie dojelitowe	Utrzymujące się zaburzenia stanu odżywienia masa ciała i długość ciała < 10. percentyla	Utrzymujące się niskie BMI < 10. percentyla lub spadek masy ciała o 2 kanały centylowe	Utrzymujące się niskie BMI < 18,5 kg/m2 lub utrzymujący się spadek masy ciała > 5% i zahamowanie wzrostu

Interwencje żywieniowe

Żywienie enteralne (żywienie drogą dojelitową)

Należy rozważyć zastosowanie żywienia dojelitowego przez zgłębnik, gdy żywienie drogą doustną nie zapewnia odpowiedniego tempa wzrostu i stanu odżywienia.

Zalecamy dostosowanie formuły i czasu żywienia do indywidualnych potrzeb i preferencji pacjenta.

Żywienie parenteralne (żywienie drogą dożylną)

Zalecamy stosowanie żywienia pozajelitowego tylko w wyjątkowych przypadkach, gdy żywienie dojelitowe nie jest możliwe.

Podsumowanie

Celem leczenia żywieniowego pacjentów z mukowiscydozą jest zapewnienie optymalnego rozwoju fizycznego oraz zachowanie dobrej wydolności oddechowej, co w dużej mierze wpływa na jakość i długość życia chorych.

Spożycie energii u osób z mukowiscydozą powinno wynosić od 120 do 150% zapotrzebowania energetycznego zdrowych rówieśników tej samej płci.

Dawkowanie enzymów trzustkowych u chorych na mukowiscydozę zależy od objawów klinicznych, indywidualnego zapotrzebowania i zawartości tłuszczu w diecie.

Podsumowanie

W sytuacji, gdy dieta doustna nie zapewnia odpowiedniego stanu odżywienia pacjenta, należy rozważyć żywienie drogą przewodu pokarmowego przez sondę nosowo-żołądkową lub gastrostomię.

Żywienie pozajelitowe może być zastosowane jako krótkoterminowe wsparcie po resekcji jelita u niemowląt z niedrożnością smółki oraz u dzieci po operacjach przewodu pokarmowego, gdy żywienie dojelitowe jest niemożliwe.

Charakterystyka pacjenta

Dziewczynka

Data urodzenia: 13.03.2017

Wzrost: 119 cm

Masa ciała: 21 kg

Diagnoza: mukowiscydoza

Kreon:

2000 j / g tłuszczu

Pacjentka nie przybiera na masie ciała

Biegunki tłuszczowe po posiłkach

Zadanie

- Oceń stan odżywienia pacjentki na podstawie siatek centylowych.
- Oblicz dobowe zapotrzebowanie na energię oraz poszczególne składniki odżywcze (białka, tłuszcze, węglowodany).
- Przeanalizuj jadłospis dziewczynki. Zwróć szczególną uwagę na podaż enzymów trzustkowych. Zawartość tłuszczu w posiłku można oszacować na podstawie strony internetowej ileważy.pl lub aplikacji Fitatu.
- Zaproponuj zmiany w jadłospisie pacjentki.

Jadłospis

Kaloryczność jadłospisu:
1700 kcal

- **Śniadanie: 1 kreon (10 000 j)**
  - Płatki czekoladowe Nesquik z mlekiem 2% (30 g + 250 ml)
- **II śniadanie: 1 kreon (10 000 j)**
  - Bułka kajzerka z masłem, szynką wieprzową i ketchupem (50 g + 10 g + 30 g + 10 g)
- **Obiad: 2 kreony (20 000 j)**
  - Ziemniaki, kotlet drobiowy panierowany, mizeria ze śmietaną 18%, kompot z wiśni (270 g + 120 g + 100 g + 250 ml)
- **Kolacja: 2 kreony (20 000 j)**
  - Bułka kajzerka z masłem, serem żółtym i ketchupem, herbata z cukrem (50 g + 10 g + 40 g + 10 g + 250 ml +10 g)
- **Przekąski w ciągu dnia:**
  - Biszkopty (5 szt.), truskawki (100 g)

33

BMI (25 - 50 percentyl)

45

Wzrost (25 - 50 percentyl)

38

Masa (25 - 50 percentyl)

BMI 14.83

W normie

„Normy żywienia dla populacji Polski”

Tabela 1. Wzory do obliczeń całkowitego wydatku energetycznego (TEE) oraz podstawowej przemiany materii (BEE) na podstawie masy ciała (W) stosowane przez ekspertów FAO/WHO/UNU (2)

Grupa (wiek, płeć)	MJ/dobę	kcal/dobę
Niemowlęta (1–12 mies.)*	-0,416 + 0,371 x W	-99,4 +88,6 x W
Dzieci i młodzież (1–18 lat)*		
Płeć męska	1,298 + 0,265 x W – 0,0011 x W^2	310,2 + 63,3 x W – 0,263 x W^2
Płeć żeńska	1,102 + 0,273 x W – 0,0019 x W^2	263,4 + 65,3 x W – 0,454 x W^2
Osoby dorosłe**		
Płeć męska		
18–30 lat	(0,063 x W) + 2,896	(15,057 x W) + 692,2
30–60 lat	(0,048 x W) + 3,653	(11,472 x W) + 873,1
≥ 60 lat	(0,049 x W) + 2,459	(11,711 x W) + 587,7
Płeć żeńska		
18–30 lat	(0,062 x W) + 2,036	(14,818 x W) + 486,6
30–60 lat	(0,034 x W) + 3,538	(8,126 x W) + 845,6
≥ 60 lat	(0,038 x W) + 2,755	(9,082 x W) + 658,5

* Całkowity wydatek energetyczny (TEE); ** podstawowa przemiana materii (BEE)

Makroskładniki

- Białko 1 g = 4 kcal
- Węglowodany 1 g = 4 kcal
- Tłuszcze 1 g = 9 kcal
- Alkohol 1 g = 7 kcal

Białko – udział w diecie

Tabela 3. Normy na białko dla ludności Polski

Grupa/wiek	Masa ciała* (kg)	Średnie zapotrzebowanie (EAR)			Zalecane spożycie (RDA)			Wystarczające spożycie (AI)	
		Białko wzorcowe	Białko krajowej racji pokarmowej		Białko wzorcowe	Białko krajowej racji pokarmowej		Białko mleka kobiecego	
		g/kg/dobę	g/kg/dobę	g/os./dobę	g/kg/dobę	g/kg/dobę	g/os./dobę	g/kg/dobę	g/os./dobę
Niemowlęta									
0–6 miesięcy	6							1,52	10
7–11 miesięcy	9							1,60	14
Dzieci									
1–3 lata	12	0,87	0,97	12	1,05	1,17	14		
4–6 lat	19	0,76	0,84	16	0,95	1,10	21		
7–9 lat	27	0,76	0,84	23	0,95	1,10	30		
Chłopcy									
10–12 lat	38	0,76	0,84	32	0,95	1,10	42		
13–15 lat	54	0,76	0,84	45	0,95	1,10	58		
16–18 lat	67	0,73	0,81	54	0,85	0,95	64		
Dziewczęta									
10–12 lat	38	0,76	0,84	31	0,95	1,10	41		
13–15 lat	51	0,76	0,84	43	0,95	1,10	56		
16–18 lat	56	0,71	0,79	44	0,85	0,95	53		

Tłuszcze – udział w diecie

Tabela 2. Poziomy spożycia dla tłuszczów w diecie niemowląt, małych dzieci, dzieci i młodzieży*

Składnik	Poziomy spożycia
Tłuszcz całkowity[1]	> 7–11 miesięcy[a]: 40% energii 1–3 lata: 35–40% energii 4–18 lat: 20–35% energii
Nasycone kwasy tłuszczowe (Saturated Fatty Acids, SFA)	Tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość żywieniową
Kwas linolowy[2] (C18:2 n-6, LA)	4% energii
Kwas α-linolenowy[2] (C18:3, n-3, ALA)	0,5% energii
Kwas eikozapentaenowy[2] (C20:5 n-3, EPA) + **Kwas dokozaheksaenowy**[2] (C22:6 n-3, DHA)	7–24 miesiące: wyłącznie DHA 100 mg/dobę; 2–18 lat: EPA+DHA 250 mg/dobę
Izomery trans kwasów tłuszczowych (Trans Fatty Acids, TFA)	Tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość żywieniową

Długołańcuchowe kwasy tłuszczowe – udział w diecie

Tabela 3. Zalecenia dotyczące wystarczającego spożycia (AI, Adequate Intake)[1] kwasów tłuszczowych omega-3 (n-3) i omega-6 (n-6) w diecie niemowląt, dzieci i młodzieży*

Grupa/wiek	LC-PUFA n-3	LC-PUFA n-6
Niemowlęta i małe dzieci		
7–11 miesięcy[2]	ALA 0,5% E DHA 100 mg/dobę	LA 4% E
12–24 miesiące[3]		
Niemowlęta karmione mieszankami mlekozastępczymi		
Preparaty do początkowego i do dalszego żywienia niemowląt – skład podstawowy	ALA: 50–100 mg/100 kcal DHA: 20–50 mg/100 kcal	LA: 500–1200 mg/100 kcal
Preparaty do początkowego i do dalszego żywienia niemowląt – dobrowolny dodatek	LC-PUFA n-3 maks. 1,0% FA[4] DHA < LC-PUFA n-6 EPA < DHA	LC-PUFA n-6 maks. 2,0% FA ARA maks. 1,0% FA
Dzieci i młodzież		
2–8 lat	ALA 0,5% E DHA + EPA: 1–2 porcje ryb i owoców morza/tydzień, w tym raz ryby tłuste lub 250 mg/dobę	LA 4% E

Węglowodany – udział w diecie

Tabela 1. Normy na węglowodany ustalone jako referencyjny zakres spożycia (RI)

Grupa/wiek	Węglowodany (% energii)
	RI
Niemowlęta[1]	
0–6 miesięcy	40–45
7–11 miesięcy	45–55
Dzieci	
1–3 lata	45–65
4–6 lat	45–65
7–9 lat	45–65
Chłopcy	
10–12 lat	45–65
13–15 lat	45–65
16–18 lat	45–65
Dziewczęta	
10–12 lat	45–65
13–15 lat	45–65
16–18 lat	45–65

Rozkład wartości energetycznej dziennej racji pokarmowej

LICZBA POSIŁKÓW / NAZWA POSIŁKU	3 POSIŁKI	4 POSIŁKI	5 POSIŁKÓW
ŚNIADANIE	35%	30%	25%
II ŚNIADANIE		10%	10%
OBIAD	40%	35%	35%
PODWIECZOREK			10%
KOLACJA	25%	25%	20%

Zapotrzebowanie na makroskładniki u pacjentów z mukowiscydozą

Białko: 20%

Tłuszcze: 35-40%

Węglowodany: 40-45%

Zdjęcie: Shutterstock

Bibliografia:

1. Standardy opieki Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy: wytyczne i najlepsze praktyki, Pediatria Polska, 2016
2. Zalecenia leczenia żywieniowego u dzieci – Polskie Towarzystwo Żywienia Klinicznego Dzieci, red. J. Książyk, 2021