



# **ŻYWIENIE W MUKOWISCYDOZIE**

ROK 2025/2026

# LECZENIE POWIKŁAŃ CF I CHOROÓB TOWARZYSZĄCYCH

## CELE LECZENIA ŻYWIENIOWEGO

1. Utrzymanie optymalnego stanu odżywienia i wzrastania

2. Zapobieganie niedożywieniu ilościowemu (energia, białko) i jakościowemu (witaminy ADEK, sól) oraz powikłaniom CF (np. CFRD, stłuszczenie wątroby, osteoporoza)

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 PRAWDŁOWEGO WZROSTU.
- U NIEMOWLĄT I DZIECI Z MUKOWISCYDOZĄ ŻYWIENIE UZNAJE SIĘ ZA ODPOWIEDNIE, GDY PARAMETRY STANU ODŻYWIENIA SĄ ZBLIŻONE DO ZDROWEJ POPULACJI.

# OCENA STANU ODŻYWIENIA

Dla niemowląt i małych dzieci (do 2. roku życia) dąży się do osiągnięcia co najmniej 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  $\geq 22\text{kg/m}^2$  u kobiet i  $\geq 23\text{kg/m}^2$  u mężczyzn.

## KLASYFIKACJA STANU ODŻYWIENIA OSÓB CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ W OPACIU O WYBRANE WARTOŚCI

Stan odżywienia	Dzieci <2 lat	Dzieci i młodzież 2-18 lat	Dorośli
<b>optymalny</b>	proporcja masy do długości ciała: >50 centyla	BMI: 50-85 centyl (CDC) lub BMI: 50-91 centyl (WHO)	kobiety: BMI 22-27 kg/m <sup>2</sup>  mężczyźni: BMI 23-27 kg/m <sup>2</sup>
<b>akceptowalny</b>	proporcja masy do długości ciała: 25-50 centyl	BMI: 25-50 centyl	kobiety: BMI 20-22 kg/m <sup>2</sup>  mężczyźni: BMI 20-23 kg/m <sup>2</sup>
<b>nieodpowiedni – ryzyko niedożywienia</b>	proporcja masy do długości ciała: 10-25 centyl	BMI: 10-25 centyl	BMI <20 kg/m <sup>2</sup>
<b>zwiększone BMI</b>	nie dotyczy, ale wskazane jest stosowanie siatek centylowych celem monitorowania gwałtownych przyrostów masy ciała	<b>nadwaga</b> BMI: 85-95 centyl (CDC) lub BMI: >91-98 centyla (WHO) <b>otyłość</b> BMI: >95 centyla (CDC) lub BMI: >98 centyla (WHO)	BMI >27 kg/m <sup>2</sup>





# 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,
  - POZIOMY ALBUMINY I PREALBUMINY,
  - STĘŻENIE ŻELAZA,
  - STĘŻENIE WITAMIN ROZPUSTCZALNYCH W TŁUSZCZACH W OSOCZU,
  - PANEL WĄTROBOWY Z KRWI,
  - ORAZ POMIARY ELEKTROLITÓW.



# OCENA STANU ODŻYWIENIA

- DO OCENY SKŁADU CIAŁA WYKORZYSTYWANE SĄ TAKIE METODY JAK:
  - ABSORPCJOMETRIA PROMIENIOWANIA RENTGENOWSKIEGO O PODWÓJNEJ ENERGII (DEXA),
  - ANTROPOMETRIA (MASA CIAŁA, WZROST, POMIAR OBWODU RAMIENIA I FAŁDU SKÓRNO-TŁUSZCZOWEGO),
  - IMPEDANCJA BIOELEKTRYCZNA (BIA),
  - PLETYZMOGRAFIA Z PRZEMIESZCZENIEM POWIETRZA,
  - PODWÓJNIE ZNAKOWANY POMIAR WODY,
  - SIŁA 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

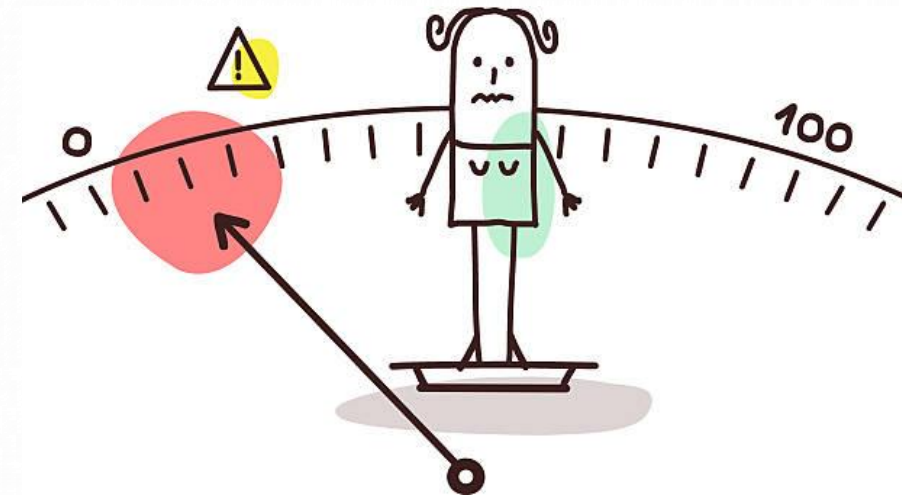
CZYNNIKI  
PSYCHOLOGICZNE

NIEPRZESTRZEGANIE  
ZALECEŃ LEKARSKICH

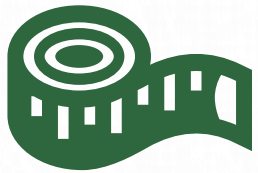
TRUDNOŚCI  
FINANSOWE

# 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



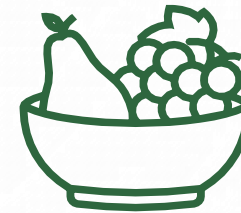
Aby osiągnąć jak najlepsze wyniki leczenia mukowiscydozy, ważne jest zapewnienie opieki obejmującej poprawę stanu odżywienia pacjenta.



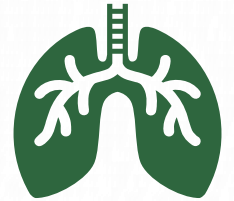
Niedożywienie w mukowiscydozie jest wynikiem kombinacji kilku czynników – wysokich strat energetycznych, wysokiego zapotrzebowania energetycznego oraz niewystarczającego spożycia składników odżywczych.



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:



# 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 - BIAŁKO

- **15-20% CAŁKOWITEJ PODAŻY ENERGII** POWINNO POCHODZIĆ Z BIAŁKA
- DZIECI Z MUKOWISCYDOZĄ MAJĄ ZWIĘKSZONE ZAPOTRZEBOWANIE NA BIAŁKO Z POWODU STANU ZAPALNEGO I ZWIĘKSZONEJ PRACY MIĘŚNI ODDECHOWYCH.
- ŹRÓDŁA BIAŁKA POWINNY OBEJMOWAĆ ZARÓWNO BIAŁKA ZWIERZĘCE (MIĘSO, RYBY, JAJA, NABIAŁ), JAK I ROŚLINNE (NASIONA ROŚLIN STRĄCZKOWYCH, TOFU, TEMPEH ORZECHY).

# MAKROSKŁADNIKI - WĘGLOWODANY

- **40-50% CAŁKOWITEJ PODAŻY ENERGII** POWINNO POCHODZIĆ Z WĘGLOWODANÓW.
- ZALECA SIĘ WYBÓR WĘGLOWODANÓW ZŁOŻONYCH, TAKICH JAK PEŁNOZIARNISTE PRODUKTY ZBOŻOWE, WARZYWA I OWOCE, KTÓRE DOSTARCZAJĄ BŁONNIKA, WITAMIN I SKŁADNIKÓW MINERALNYCH.
- NALEŻY UNIKAĆ NADMIARU CUKRÓW PROSTYCH, CHOĆ W PRZYPADKU PROBLEMÓW Z UTRZYMANIEM MASY CIAŁA, MOŻNA ROZWAŻYĆ ICH WIĘKSZE SPOŻYCIE, JAKO ŹRÓDŁA ŁATWIEJ DOSTĘPNEJ ENERGII.

# MAKROSKŁADNIKI - TŁUSZCZE

- **35-40% CAŁKOWITEJ PODAŻY ENERGII** POWINNO POCHODZIĆ Z TŁUSZCZÓW. TŁUSZCZE SĄ SZCZEGÓLNIIE WAŻNE, PONIEWAŻ SĄ ŹRÓDŁEM SKONCENTROWANEJ ENERGII.
- WARTO WYBIERAĆ **TŁUSZCZE Z RODZINY N-3 I N-6** (3-5% ENERGETYCZNOŚCI DIETY), TAKIE JAK TE ZAWARTE W OLIWIE Z OLIVEK, AWOKADO, TŁUSTYCH RYBACH MORSKICH ORAZ ORZECHACH. NIEMNIEJ JEDNAK, ZE WZGLĘDU NA WYSOKIE ZAPOTRZEBOWANIE ENERGETYCZNE, RÓWNIEŻ TŁUSZCZE NASYCONIE (NP. Z TŁUSTEGO NABIAŁU I MIĘSA) MOGĄ BYĆ AKCEPTOWANE W UMIARKOWANYCH ILOŚCIACH.
- WYSOKA MASA TŁUSZCZOWA, ALE NISKA BEZTŁUSZCZOWA MASA CIAŁA (MIĘŚNI) NIEKONIECZNIE KORELUJĄ Z LEPSZĄ CZYNNIÓSIĄ PŁUC, A W RZECZYWISTOŚCI DAJĄ ZŁE PROGNOZY DOTYCZĄCE PRZEBIEGU MUKOWISCYDOZY.
- U CHORYCH Z ZEWNĄTRZWYDZIELNICZĄ 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 KWAŚÓW TŁUSZCZOWYCH (MCT), KTÓRE SĄ ŁATWIEJ PRZYSWAJALNE NAWET W PRZYPADKU OBNIŻONEGO STĘŻENIA KWAŚÓW ŻÓŁCOWYCH.

# 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 ABY STĘŻENIE SODU OCENIĆ POPRZECZ 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 – ¼ ŁYŻECZKI SOLI DOSTARCZA OK. 575 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. JEŚLI SPOŻYCIE WAPNIA RAZEM Z DIETĄ NADAL BĘDZIE NIEWYSTARCZAJĄCE, NALEŻY ROZWAŻYĆ WDROŻENIE SUPLEMENTACJI.
- STĘŻENIE WAPNIA U PACJENTÓW POWINNO BYĆ OCENIANE MINIMUM RAZ W ROKU.

# 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 NIEDOBORU ŻELAZA, NALEŻY ROZWIĄZAĆ PROBLEM LEŻĄCEGO U PODSTAW STANU ZAPALNEGO, A SUPLEMENTACJA ŻELAZEM POWINNA BYĆ STOSOWANA TYLKO WTEDY, GDY NIEDOBÓR NADAL WYSTĘPUJE.
- U DZIECI, MŁODZIEŻY I DOROSŁYCH PACJENTÓW POZIOM ŻELAZA W SUROWICY POWINIEN BYĆ MONITOROWANY COROCZNIE, Z ROZRÓŻNIENIEM MIĘDZY NIEDOKRWISTOŚCIĄ Z NIEDOBORU ŻELAZA A NIEDOKRWISTOŚCIĄ ZWIĄZANĄ Z PRZEWLEKŁYM STANEM ZAPALNYM. JEŚLI PODEJRZEWA SIĘ NIEDOBÓR ŻELAZA, CZĘSTOTLIWOŚĆ MONITOROWANIA POWINNA ZOSTAĆ ZWIĘKSZONA.

# SKŁADNIKI MINERALNE I PIERWIASTKI ŚLADOWE

## - CYNK

- NIEDOBÓR CYNKU MOŻE SIĘ WIAZAĆ 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 CYNKU U OSÓB Z MUKOWISCYDOZĄ, KTÓRE MAJĄ UDOWODNIONY NIEDOBÓR CYNKU LUB SĄ NARAŻONE NA RYZYKO NIEDOBORU CYNKU, MOŻE BYĆ ROZWAŻANA. RUTYNOWA DODATKOWA SUPLEMENTACJA CYNKU U OSÓB Z MUKOWISCYDOZĄ MOŻE NIE PRZYNIEŚĆ KORZYŚCI KLINICZNYCH.
- OCENA STATUSU CYNKU POWINNA OBEJMOWAĆ OZNACZENIA BIOCHEMICZNE W POŁĄCZENIU Z BADANIEM KLINICZNYM I OCENĄ SPOŻYCIA TEGO PIERWIASTKA WRAZ Z DIETĄ.



# 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.
- BRAKUJE WYSTARCZAJĄCYCH DANYCH LUB DOWODÓW, ABY STWIERDZIĆ JAKIEKOLWIEK KORZYŚCI Z DODATKOWEJ SUPLEMENTACJI SELENEM W ZAKRESIE WYNIKÓW ŻYWIENIOWYCH LUB ODDECHOWYCH.





# **ZALECANE DAWKI SOLI (NaCl) I WAPNIA U PACJENTÓW Z MUKOWISCYDOZĄ**

Sól (NaCl)	
wiek	dawka/dobę
Niemowlęta karmione piersią ≤ 6 mż.	50-100 mg/kg mc.
Niemowlęta z czynnikami zwiększonego ryzyka*	do 232 mg/kg mc.
> 1.-10 rż.	25-50 mg/kg mc.
> 11 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 ROZPUSTCZALNYCH W WODZIE (KWAS FOLIOWY, WITAMINA B<sub>12</sub> I WITAMINA C) WYSTĘPUJE RZADKO W NIEPOWIKŁANEJ MUKOWISCYDOZIE. JEDNAK WSZYSTKIM KOBIETOM PLANUJĄCYM CIAŻĘ ZALECA SIĘ CODZIENNĄ SUPLEMENTACJĘ 0,4 MG KWASU FOLIOWEGO W OKRESIE PRZEDKONCEPCYJNYM ORAZ CAŁY PIERWSZY TRYMESTR, ABY ZAPOBIEC WADOM CEWY NERWOWEJ.
- NIEDOBÓR WITAMINY B<sub>12</sub> 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 $\leq$ 1. rż. 3000-5000 IU $>$ 1. rż.
Witamina D	400 IU $\leq$ 1. rż. (maks. 1000 IU) 800 IU $>$ 1 rż. (maks. 2000 IU do 10 rż., maks. 400 IU $>$ 10 rż.)
Witamina E	50 IU $\leq$ 1 rż. 100-400 IU $>$ 1 rż.
Witamina K	0,3-1,0 mg $\leq$ 1 rż. 1-10 mg $>$ 1 rż.



# SUPLEMENTACJA GLUTATIONU I INNYCH PRZECIWUTLENIACZY

- Chorzy na mukowiscydozę często mają infekcje układu oddechowego. Towarzyszy im stan zapalny, a komórki, które go wywołują, wytwarzają reaktywne formy tlenu, mogące uszkadzać tkanki organizmu.
- Do walki z ich niekorzystnym działaniem wykorzystywane są przeciwutleniacze, a osoby z mukowiscydozą mają ich niewiele w porównaniu do ilości reaktywnych form tlenu. Dlatego słuszna wydaje się ich suplementacja. Do najważniejszych należą witamina E, beta-karoten, witamina C oraz glutation.

**Badania wykazały, że suplementacja glutationu działa korzystnie na funkcjonowanie płuc i stan odżywienia.**

- Podawany zarówno wziewnie, jak i doustnie, może poprawiać czynność płuc, a podawany doustnie dodatkowo zmniejsza stres oksydacyjny. Jednak ze względu na bardzo intensywną antybiotykoterapię i inne terapie, które są stosowane przez osoby z mukowiscydozą, korzystny wpływ przeciwutleniaczy pozostaje trudny do oceny u chorych z przewlekłą infekcją.
- Niestety nie ma wystarczających dowodów na poparcie stosowania suplementów antyoksydacyjnych jako aktualnej opcji terapeutycznej poprawiającej czynność płuc.

# PROBIOTYKI

- Obecne dowody dotyczące bezpieczeństwa i skuteczności probiotyków u dzieci z mukowiscydozą są ograniczone. Jednak mogą one przynosić korzyści w tej chorobie, ponieważ dysbioza jelit jest związana z objawami żołądkowo-jelitowymi i zaostrzeniem objawów oddechowych.
- Stosowanie ich w profilaktyce i leczeniu zapalenia płuc u pacjentów z mukowiscydozą jest obiecującym obszarem do dalszych badań.
- Do chwili obecnej opublikowano tylko 9 wiarygodnych prac oceniających wpływ podaży probiotyków u pacjentów z CF (w 3 z nich oceniano te same parametry kliniczne przed i po suplementacji, pozostałe 6 należało do tzw. badań randomizowanych, w których pacjenci przydzielani byli losowo do grupy otrzymującej probiotyk albo placebo. W analizie porównywano efekty uzyskane w obu grupach. Wyniki przeprowadzonych badań sugerują pozytywny wpływ suplementacji probiotyków, a korzystny efekt działania dotyczył zarówno przebiegu choroby oskrzelowo-płucnej, jak i nasilenia stanu zapalnego przewodu pokarmowego.

Rodzaj/szczep probiotyczny	Dawka suplementacyjna	Czas trwania suplementacji	Liczba pacjentów objętych badaniem	Otrzymany efekt
Lactobacillus rhamnosus LGG [9]	1011 CFU	4 tygodnie	20	1. Zmniejszenie dyskomfortu brzusznego (u 81% pacjentów) 2. Zmniejszenie liczby wypróżnień (56%)
Lactobacillus acidophilus, Lactobacillus bulgaricus, Bifidobacterium bifidum, Streptococcus thermophiles [10]	6 x 10 <sup>9</sup> CFU	6 miesięcy	10	Zmniejszenie liczby zaostrzeń oskrzelowo-płucnych
Lactobacillus rhamnosus LGG [11]	5 x 10 <sup>9</sup> CFU	4 tygodnie	10	Obniżenie stężenia kalprotektyny w kale (zmniejszenie nasilenia stanu zapalnego przewodu pokarmowego)

Lactobacillus rhamnosus LGG [12]	6 × 10 <sup>9</sup> CFU	4 tygodnie	22	<p>1. Obniżenie stężenia kalprotektyny w kale (zmniejszenie nasilenia stanu zapalnego przewodu pokarmowego)</p> <p>2. Zmniejszenie liczby bakterii z rodzaju Bacterioides</p>
Lactobacillus reuteri [13]	10 <sup>10</sup> CFU	6 miesięcy	61	Zmniejszenie liczby zaostrzeń oskrzelowo-płucnych
Lactobacillus rhamnosus, Lactobacillus acidophilus, Lactobacillus casei, Lactobacillus bulgaricus, Bifidobacterium breve, Bifidobacterium infantis, Streptococcus thermophilus [14]	2 × 10 <sup>9</sup> CFU	4 tygodnie	37	<p>1. Zmniejszenie liczby zaostrzeń oskrzelowo-płucnych</p> <p>2. Poprawa jakości życia</p>

Lactobacillus rhamnosis, Lactobacillus acidophilus, Lactobacillus casei, Lactobacillus bulgaricus, Bifidobacterium breve, Bifidobacterium infantis, Streptococcus thermophilus [15]	109 CFU	4 tygodnie	47	Obniżenie stężenia kalprotektyny w kale (zmniejszenie nasilenia stanu zapalnego przewodu pokarmowego)
Lactobacillus ruteri [16]	108 CFU	6 miesięcy	39	<p>1. Obniżenie stężenia kalprotektyny w kale (zmniejszenie nasilenia stanu zapalnego przewodu pokarmowego)</p> <p>2. Zmniejszenie dyskomfortu brzuszego</p> <p>3. Złagodzenie dysbiozy jelitowej (zwiększenie populacji bakterii z rodzaju Firmicutes)</p>



Rodzaj/szczep probiotyczny	Dawka suplementacyjna	Czas trwania suplementacji	Liczba pacjentów objętych badaniem	Otrzymany efekt
Lactobacillus rhamnosus LGG [17]	$6 \times 10^9$ CFU	6 miesięcy	43	1. Zmniejszenie liczby hospitalizacji i zaostrzeń oskrzelowo-płucnych 2. Wzrost FEV1% 3. Zwiększenie masy ciała

# 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 OPTIMALNEGO STANU ODŻYWIENIA I WZRASTANIA. PRZYJMOWANIE ENZYMÓW TRZUSTKOWYCH PROWADZI DO POPRAWY WYNIKÓW ANTROPOMETRYCZNYCH ORAZ ZMNIEJSZENIA PROBLEMÓW ŻOŁĄDKOWO-JELITOWYCH ZWIĄZANYCH Z UPOŚLEDZONYM TRAWIENIEM.
- ENZYMY TRZUSTKOWE SĄ ZWYKLE PODAWANE DOUSTNIE W POSTACI MIKROGRANULEK DOJELITOWYCH, CO ZAPOBIEGA ICH INAKTYWACJI PRZEZ KWAS ŻOŁĄDKOWY I ZAPEWNIĄ 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 ENZYMATYCZNE REKOMENDOWANE CHORYM NA CF TO LEKI ZAWIERAJĄCE PANKREATYNĘ** – MIESZANINĘ ZWIERZĘCYCH ENZYMÓW TRZUSTKOWYCH O AKTYWNOŚCI LIPAZY, AMYLAZY I PROTEAZY, KTÓRE UMOŻLIWIAJĄ TRAWIENIE PRZED E WSZYSTKIM TŁUSZCZÓW, ALE RÓWNIEŻ BIAŁEK I WĘGLOWODANÓW (GŁÓWNI E SKROBI).
- PODAWANE SĄ W POSTACI DOJELITOWYCH KAPSULEK, W KTÓRYCH PANKREATYNA ZAMKNIĘTA JEST W PELETKACH POWLEKANYCH OTOCZKĄ ODPORNĄ NA DZIAŁANIE SOKU ŻOŁĄDKOWEGO.
- ZEWNĘTRZNA OTOCZKA KAPSULKI Z ŁATWOŚCIĄ ROZKŁADA SIĘ W ŻOŁĄDKU, DZIĘKI TEMU PELETKI SIĘ UWALNIAJĄ I RÓWNOMIERNIE MIESZAJĄ Z MIAZGĄ POKARMOWĄ. NA SKUTEK ZMIANY PH (Z KWAŚNEGO PANUJĄCEGO W ŻOŁĄDKU NA LEKKO ZASADOWE PANUJĄCE W DWUNASTNICY) PO DOTARCIU DO JELITA CIENKIEGO OTOCZKA PELETKI ROZPUSZCZA SIĘ, UWALNIAJĄC AKTYWNE ENZYMY TRZUSTKOWE, KTÓRE UMOŻLIWIAJĄ TRAWIENIE, A PRZEZ TO I WCHŁANIANIE SKŁADNIKÓW ODŻYWCZYCH.

# ENZYMY TRZUSTKOWE

- ENZYMY TRZUSTKOWE POWINNY BYĆ PODAWANE DO KAŻDEGO POSIŁKU I PRZEKĄSKI ZAWIERAJĄCEJ TŁUSZCZ, DLATEGO ZAWSZE NALEŻY SPRAWDZIĆ INFORMACJE DOTYCZĄCE WARTOŚCI ODŻYWCZEJ PRODUKTU ZAWARTE NA OPAKOWANIU. NALEŻY PODKREŚLIĆ, ŻE TŁUSZCZ NIE ZAWSZE JEST WIDOCZNY, NP. 100 G WIÓRKÓW KOKOSOWYCH ZAWIERA 63 G TŁUSZCZU!
- **ENZYMÓW NIE NALEŻY PODAWAĆ DO PRODUKTÓW WYSOKO WĘGLOWODANOWYCH** (BEZTŁUSZCZOWYCH, CZYLI – ŻELKI „MIŚKI”, OWOCE, WARZYWA (Z WYJĄTKIEM AWOKADO), GALARETKI, KISIEL, GUMY DO ŻUCIA, LANDRYNKI, LIZAKI, CHRUPKI KUKURYDZIANE, PIECZYWO „SUCHE”, PIECZYWO POSMAROWANE TYLKO DŻEMEM LUB TYLKO MIODEM, SOKI, NAPOJE ITP.).
- KAPSULEK (LUB TEŻ SAMYCH PELETEK) NIE MOŻNA GRYŻĆ, ŻUĆ, MIAŻDŻYĆ, GDYŻ MOŻE DOPROWADZIĆ TO DO ROZPUSZCZENIA OTOCZKI, WCZEŚNIEJSZEGO UWOLNIENIA ENZYMÓW TRZUSTKOWYCH, A W EFEKCIE DO UTRATY ICH AKTYWNOŚCI.
- **DAWKA ENZYMÓW POWINNA BYĆ USTALANA W OPARCIU O ILOŚĆ SPOŻYTEGO TŁUSZCZU I OBLICZANA INDYWIDUALNIE DLA KAŻDEGO PACJENTA!**

# ENZYMY TRZUSTKOWE

- ENZYMY TRZUSTKOWE MOGĄ BYĆ PODAWANE DOUSTNIE NA POCZĄTKU ŻYWIENIA ENTERALNEGO (EN) ORAZ W NOCY, JEŚLI PACJENT JEST OBUDZONY. ENZYMY W FORMIE NIEOTOCZONEJ LUB W PROSZKU MOGĄ BYĆ MIESZANE Z POŻYWIENIEM, JEŚLI DOUSTNE PRZYJMOWANIE ENZYMÓW NIE JEST MOŻLIWE. 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 ŚLIZOWEJ 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)
$\leq 1$ 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 lub 10000/kg/d lub 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 KARMIECIE POKARMEC MATKI.
- NALEŻY ZWIĘKSZYĆ SPOŻYCIE ENERGII U NIEMOWLĄT KARMIONYCH PIERSIĄ, KTÓRE MAJĄ NIEZADOWALAJĄCY PRZYROST MASY CIAŁA, POPRZEZ CZĘSTSZE KARMIECIE I WZMACNIECIE ODCIĄGNIĘTEGO MLEKA MATKI.
- W PRZYPADKU NIEMOWLĄT KARMIONYCH MLEKIEC MODYFIKOWANYC SPOŻYCIE ENERGII I BIAŁKA MOŻNA ZWIĘKSZYĆ STOSUJĄC WYSOKOENERGETYCZNE/BIAŁKOWE MIESZANKI DLA NIEMOWLĄT.
- W NIEKTÓRYCH PRZYPADKACH MOŻNA ROZWAŻYĆ WŁĄCZENIE BARDZIEJ SKONCENTROWANYCH PREPARATÓW, POD WARUNKIEC, ŻE ICH STOSOWANIE JEST MONITOROWANE PRZEZ LEKARZA LUB DIETETYKA. ZARÓWCIO U NIEMOWLĄT KARMIONYCH PIERSIĄ JAK I MLEKIEC MODYFIKOWANYC KONIECZNA JEST SUPLEMENTACJA NACL.
- U NIEMOWLĄT PO NIEDROŻNOŚCI SMÓŁKOWEJ ZALECA SIĘ STOSOWANIE HYDROLIZATÓW BIAŁKA O ZNACZNYC STOPNIU HYDROLIZY Z DODATKIEC 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, PODOBNIK JAK U ZDROWYCH, KARMIECIE PIERSIĄ. POKARM MATKI BOGATY JEST W ENZYMY, MA WŁAŚCIWOŚCI IMMUNOLOGICZNE ORAZ WZMACNIA UKŁAD ODPORNOŚCIOWY DZIECKA. OBSERWUJE SIĘ, ŻE U DZIECI KARMIONYCH PIERSIĄ TENDENCJA DO INFЕКCJI 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 PRYZYRZĄDZAĆ KALORYCZNE MIESZANKI SKŁADAJĄCE SIĘ NP. Z PREPARATU MILUPA CYSTILAC, MLEKA MODYFIKOWANEGO I KASZKI MLECZNO-ZBOŻOWEJ (DOPASOWANEJ STOSOWNIE DO WIEKU NIEMOWLĘCIA).



# PRODUKT DLA NIEMOWIĄT 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 ODPLATNOŚCI DLA PACJENTA 3,20 ZŁ ZA 24 BUTELKI.**

# PRODUKT DLA NIEMOWŁĄT Z MUKOWISCYDOZĄ



- MILUPA CYSTILAC MOŻE BYĆ STOSOWANY JAKO JEDYNE ŹRÓDŁO POŻYWIENIA U NIEMOWŁĄT Z MUKOWISCYDOZĄ. ZAWIERA WSZYSTKIE NIEZBĘDNE SKŁADNIKI ODŻYWCZE W ILOŚCIACH ADEKWATNYCH DO WIEKU DZIECKA, Z UWZGLĘDNIENIEM ODPOWIEDNIEJ ILOŚCI KOMPONENTÓW, KTÓRE SĄ DEFICYTOWE W MLEKU KOBIECYM.
- W SKŁAD PREPARATU WCHODZĄ MIĘDZY INNYMI:
  - ŁATWO PRZYSWAJALNE BIAŁKO WYSOKIEJ JAKOŚCI – HYDROLIZAT KAZEINY I SERWATKI, KTÓREGO TRAWIENIE I WCHŁANIANIE JEST UŁATWIONE,
  - SPECJALNIE DOBRANY ZESTAW KWASÓW TŁUSZCZOWYCH MCT WRAZ Z DŁUGOŁAŃCUCHOWYMI KWASAMI TŁUSZCZOWYMI,
  - WITAMINY I MIKROELEMENTY, W TYM TAKŻE SÓD I WITAMINY A, D, E I K, W ILOŚCIACH ZGODNYCH Z ZALECENIAMI.
  - MILUPA CYSTILAC ZAPEWNIĄ ODPOWIEDNIĄ PODAŻ SKŁADNIKÓW ODŻYWCZYCH W ŻYWIENIU DZIECI CHORYCH NA MUKOWISCYDOZĘ W PIERWSZYCH LATACH ŻYCIA.

# PORADNICTWO DIETETYCZNE W MUKOWISCYDOZIE – STARSZE DZIECI I DOROŚLI

- STARSZE DZIECI I DOROŚLI MOGĄ ZWIĘKSZYĆ SWOJE SPOŻYCIE ENERGII, JEDZĄC CZĘŚCIEJ LUB ZWIĘKSZAJĄC GĘSTOŚĆ ENERGETYCZNĄ POPRZECZ DODATEK TŁUSZCZU ORAZ SPOŻYWAJĄC POKARMY O WIĘKSZEJ KCAL.
- 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 WIAZAĆ 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 CHOROBA.
- WSKAZANIE DO REFUNDACJI: **MUKOWISCYDOZA.**



# 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 r.ż.	> 18 r.ż.
	Parametry stanu odżywienia warunkujące określony rodzaj interwencji żywieniowej		
<b>Prawidłowy stan odżywienia – profilaktyczne poradnictwo żywieniowe</b>	Masa ciała i długość ciała ≥ 50. percentyla	BMI ≥ 50. percentyla	BMI: 18,5-22 kg/m <sup>2</sup> (u kobiet) BMI: 18,5 – 23 kg/m <sup>2</sup> (u mężczyzn)
<b>Specjalne wsparcie żywieniowe dla osób z zaburzeniami stanu odżywienia: modyfikacja diety i/lub doustne suplementy diety</b>	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/m <sup>2</sup> lub utrata masy ciała o 5% w ciągu ostatnich 2 miesięcy
<b>Trwałe niedożywienie → żywienie dojelitowe</b>	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/m <sup>2</sup> 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



Chłopiec

Data urodzenia:  
27.04.2023

Wzrost:  
98 cm

Masa ciała:  
16 kg

Diagnoza:  
mukowiscydoza

Kreon:  
2000 i/g  
tłuszczu

Pacjent odmawia  
spożywania  
posiłków

Biegunki  
tłuszczowe  
po posiłkach



# ZADANIE

- OCEŃ STAN ODŻYWIENIA PACJENTA NA PODSTAWIE SIATEK CENTYLOWYCH.
- OBLICZ DOBOWE ZAPOTRZEBOWANIE NA ENERGIĘ ORAZ POSZCZEGÓLNE SKŁADNIKI ODŻYWCZE (BIAŁKA, TŁUSZCZE, WĘGLOWODANY).
- PRZEANALIZUJ JADŁOSPIS CHŁOPCA. ZWRÓĆ SZCZEGÓLNA UWAGĘ NA PODAŻ ENZYMÓW TRZUSTKOWYCH. ZAWARTOŚĆ TŁUSZCZU W POSIŁKU MOŻNA OSZACOWAĆ NA PODSTAWIE STRONY INTERNETOWEJ ILEWAŻY.PL LUB APLIKACJI FITATU.
- ZAPROPONUJ ZMIANY W JADŁOSPISIE PACJENTA.

Podaż energii jadłospisu: **1 200 kcal**

# JADŁOSPIS

- **ŚNIADANIE: 1 KREON (10 000 J)**
  - BUŁKA PSZENNA Z MASŁEM, DŻEMEM WYSOKOSŁODZONYM TRUSKAWKOWYM (50G + 10G + 30G)
- **II ŚNIADANIE: 1 KREON (10 000 J)**
  - BANAN Z MASŁEM ORZECOWYM ARACHIDOWYM (60G + 15G)
- **OBIAD: 2 KREONY (20 000 J)**
  - NALEŚNIK Z DŻEMEM TRUSKAWKOWYM WYSOKOSŁODZONYM, CUKREM PUDREM I BORÓWKAMI (70G + 30G + 10G + 50G)
- **KOLACJA: 2 KREONY (20 000 J)**
  - BUŁKA KAJZERKA Z MASŁEM, SEREM ŻÓŁTYM I KETCHUPEM, KAKAO NESQUIK (50G + 10 G + 40G + 10G + 150ML +15G)
- **PRZEKĄSKI W CIĄGU DNIA:**
  - LIZAK (1 SZT.), CHRUPKI KUKURYDZIANE (30G)

73

BMI (50 - 75 percentyl)



99

Wzrost (> 97 percentyl)



96

Masa (90 - 97 percentyl)



82

Masa do wzrostu (75 - 90 percentyl)



**BMI 16.66**

W normie



# NORMY NA ENERGIĘ DLA POPULACJI POLSKI

Tabela 1. Wzory zastosowane do obliczenia REE dla dzieci i młodzieży (36)

Wiek (lata)	Chłopcy		Dziewczęta	
	MJ/dobę	kcal/dobę	MJ/dobę	kcal/dobę
1-2	$0,118 \times W + 3,59 \times H - 1,55$	$28,2 \times W + 859 \times H - 371$	$0,127 \times W + 2,94 \times H - 1,2$	$30,4 \times W + 703 \times H - 287$
3-9	$0,0632 \times W + 1,31 \times H + 1,28$	$15,1 \times W + 74,2 \times H + 306^*$	$0,0666 \times W + 0,878 \times H + 1,46$	$15,9 \times W + 210 \times H + 349$
10-17	$0,0651 \times W + 1,11 \times H + 1,25$	$15,6 \times W + 226 \times H + 299$	$0,0393 \times W + 1,04 \times H + 1,93$	$9,4 \times W + 249 \times H + 462$
18	$0,600 \times W + 1,31 \times H + 0,473$	$14,4 \times W + 313 \times H + 113$	$0,0433 \times W + 2,57 \times H - 1,18$	$10,4 \times W + 615 \times H - 282$

W – masa ciała, H – wysokość ciała.

\* Ze względu na prawdopodobny błąd w cytowanym wzorze, REE w kcal/dobę dla chłopców w przedziale wiekowym 3-9 lat otrzymano, przeliczając wynik uzyskany w MJ/dobę z wykorzystaniem zależności: 1 MJ = 239 kcal.

# MAKROSKŁADNIKI

Białko 1 g = 4 kcal

Węglowodany 1 g = 4 kcal

Tłuszcze 1 g = 9 kcal

Alkohol 1 g = 7 kcal

Tabela 9. Normy na białko dla dziewcząt w wieku 1–18 lat, ustalone na poziomie średniego zapotrzebowania (EAR) i zalecanego spożycia (RDA)

Wiek (lata)	Wysokość ciała (cm)	Masa ciała (kg)	EAR		RDA	
			g/kg m.c./dobę	g/dobę	g/kg m.c./dobę	g/dobę
1	74	8,9	0,95	8	1,14	10
2	86,4	11,5	0,79	9	0,97	11
3	95,1	13,9	0,73	10	0,9	13
4	102,7	16,1	0,69	11	0,86	14
5	110,5	18,7	0,69	13	0,85	16
6	117	21	0,72	15	0,89	19
7	123	23,5	0,74	17	0,91	21
8	129,4	26,6	0,75	20	0,92	24
9	135,2	29,9	0,75	22	0,92	28
10	140,8	33,6	0,75	25	0,91	31
11	147,1	37,9	0,73	28	0,9	34
12	153,8	42,8	0,72	31	0,89	38
13	159,1	47,7	0,71	34	0,88	42
14	162,2	51,3	0,7	36	0,87	45
15	163,7	53,6	0,69	37	0,85	46
16	164,4	55	0,68	37	0,84	46
17	164,7	55,7	0,67	37	0,83	46
18	165,1	56,2	0,66	37	0,83	47

Tabela 4. Normy na tłuszcz dla dzieci i młodzieży w wieku 4–18 lat w g/os/dobę (30–40 % energii z tłuszczu)

Wiek (lata)	Wysokość ciała (cm)	Masa ciała (kg)	PAL			
			1,4	1,6	1,8	2,0
Dziewczeta						
4	102,7	16,1	38,7–51,6	44,2–58,9	49,7–66,3	–
5	110,5	18,7	41,4–55,2	47,3–63,1	53,2–70,9	–
6	117	21	43,7–58,3	50,0–66,7	56,2–75,0	–
7	123	23,5	46,2–61,6	52,8–70,4	59,4–79,2	–
8	129,4	26,6	49,2–65,6	56,2–74,9	63,2–84,3	–
9	135,2	29,9	52,2–69,6	59,7–79,6	67,1–89,5	–
10	140,8	33,6	–	60,8–81,1	68,4–91,2	76,0–101
11	147,1	37,9	–	63,8–85,1	71,8–95,7	79,8–106
12	153,8	42,8	–	67,2–89,6	75,6–101	84,0–112
13	159,1	47,7	–	70,4–93,8	79,2–106	88,0–117
14	162,2	51,3	–	72,6–96,8	81,7–109	90,8–121
15	163,7	53,6	–	74,0–98,7	83,2–111	92,5–123
16	164,4	55	–	74,8–99,7	84,1–112	93,5–125
17	164,7	55,7	–	75,2–100	84,6–113	94,0–125
18	165,1	56,2	–	70,8–94,4	79,6–106	88,5–118



# TŁUSZCZE – UDZIAŁ W DIECIE

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

Składnik	Poziomy spożycia
<b>Tłuszcz całkowity</b> <sup>1</sup>	> 7–11 miesięcy <sup>2</sup> : 40% energii 1–3 lata: 35–40% energii 4–18 lat: 20–35% energii
<b>Nasycone kwasy tłuszczowe</b> (Saturated Fatty Acids, SFA)	Tak niskie, jak to jest możliwe do osiągnięcia w diecie zapewniającej właściwą wartość żywieniową
<b>Kwas linolowy</b> <sup>2</sup> (C18:2 n-6, LA)	4% energii
<b>Kwas <math>\alpha</math>-linolenowy</b> <sup>2</sup> (C18:3, n-3, ALA)	0,5% energii
<b>Kwas eikozapentaenowy</b> <sup>2</sup> (C20:5 n-3, EPA) + <b>Kwas dokozaheksaenowy</b> <sup>2</sup> (C22:6 n-3, DHA)	7–24 miesiące: wyłącznie DHA 100 mg/dobę; 2–18 lat: EPA+DHA 250 mg/dobę
<b>Izomery trans kwasów tłuszczowych</b> (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)<sup>1</sup> 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 <sup>2</sup>	ALA 0,5% E DHA 100 mg/dobę	LA 4% E
12–24 miesiące <sup>3</sup>		
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 <sup>4</sup> 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 8. Normy na węglowodany ustalone jako referencyjny zakres spożycia (RI)

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

# ROZKŁAD WARTOŚCI ENERGETYCZNEJ DZIENNEJ RACJI POKARMOWEJ

NAZWA POSIŁKU	LICZBA POSIŁKÓW	3	4	5 POSIŁKÓW
		POSIŁKI	POSIŁKI	
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%





# BIBLIOGRAFIA:

- ESPEN-ESPGHAN-ECFS GUIDELINE ON NUTRITION CARE FOR CYSTIC FIBROSIS 2024
- ZALECENIA LECZENIA ŻYWIENIOWEGO U DZIECI – POLSKIE TOWARZYSTWO ŻYWIENIA KLINICZNEGO DZIECI, RED. J. KSIĄŻYK, 2021
- RATAJCZAK AE, ZAWADA A, MOSZAK M, GRZYSŁAWSKI M, DOBROWOLSKA A. ZALECENIA DIETETYCZNE U PACJENTÓW Z MUKOWISCYDOZĄ POWIKŁANĄ CUKRZYCĄ. PIEL ZDR PUBL. 2019;9(2):133–140. DOI:10.17219/PZP/94584
- INFANTE PINA D., REDECILLAS FERREIRO S., TORRENT VERNETTA A. I WSP. OPTIMIZACIÓN DE LA FUNCIÓN INTESTINAL EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA MEDIANTE LA ADMINISTRACIÓN DE PROBIÓTICOS. AN PEDIATRÍA 2008; 69: 501–505.
- WEISS B., BUJANOVER Y., YAHAV Y. I WSP. PROBIOTIC SUPPLEMENTATION AFFECTS PULMONARY EXACERBATIONS IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: A PILOT STUDY. PEDIATR PULMONOL 2010; 45: 536–540.
- BRUZZESE E., RAIA V., GAUDIELLO G. I WSP. INTESTINAL INFLAMMATION IS A FREQUENT FEATURE OF CYSTIC FIBROSIS AND IS REDUCED BY PROBIOTIC ADMINISTRATION. ALIMENT PHARMACOL THER 2004; 20: 813–819.
- BRUZZESE E., CALLEGARI M.L., RAIA V. I WSP. DISRUPTED INTESTINAL MICROBIOTA AND INTESTINAL INFLAMMATION IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS AND ITS RESTORATION WITH LACTOBACILLUS GG: A RANDOMISED CLINICAL TRIAL. PLOS ONE 2014; 9: E87796.
- DI NARDO G., OLIVA S., MENICHELLA A. I WSP. LACTOBACILLUS REUTERI ATCC55730 IN CYSTIC FIBROSIS. J PEDIATR GASTROENTEROL NUTR 2014; 58: 81–86.
- JAFARI S.-A., MEHDIZADEH-HAKKAK A., KIANIFAR H.-R. I WSP. EFFECTS OF PROBIOTICS ON QUALITY OF LIFE IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS; A RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL. IRAN J PEDIATR 2013; 23: 669–674.
- FALLAHI G., MOTAMED F., YOUSEFI A. I WSP. THE EFFECT OF PROBIOTICS ON FECAL CALPROTECTIN IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS. TURK J PEDIATR 2013; 55: 475–478.
- DEL CAMPO R., GARRIGA M., PÉREZ-ARAGÓN A. I WSP. IMPROVEMENT OF DIGESTIVE HEALTH AND REDUCTION IN PROTEOBACTERIAL POPULATIONS IN THE GUT MICROBIOTA OF CYSTIC FIBROSIS PATIENTS USING A LACTOBACILLUS REUTERI PROBIOTIC PREPARATION: A DOUBLE BLIND PROSPECTIVE STUDY. J CYST FIBROS 2014; 13: 716–722.
- BRUZZESE E., RAIA V., SPAGNUOLO M.I. I WSP. EFFECT OF LACTOBACILLUS GG SUPPLEMENTATION ON PULMONARY EXACERBATIONS IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: A PILOT STUDY. CLIN NUTR 2007; 26: 322–328.