



## Odżywianie w mukowiscydozie

Prawidłowo zbilansowana dieta dostarcza organizmowi wszystkich niezbędnych składników pokarmowych do jego prawidłowego rozwoju, zarówno fizycznego, jak i psychicznego. W mukowiscydozie odpowiedni sposób żywienia odgrywa bardzo ważną rolę i stanowi jeden z elementów leczenia. Opóźnienie wzrastania i niedożywienie mają ścisły związek z funkcją płuc i długością życia chorych na mukowiscydozę.

U chorych na mukowiscydozę zwiększone ryzyko niedożywienia związane jest ze wzrostem zapotrzebowania energetycznego organizmu, a jednocześnie ze zmniejszoną podażą energii, wynikającą z niedoboru enzymów trawiennych oraz gorszego łąknienia.

Mamy do czynienia z mechanizmem „błędnego koła” zaburzeń energetycznych, wiążącym się ze zwiększeniem jelitowej utraty energii dostarczanej z pokarmem w mniejszych ilościach oraz zwiększeniem zapotrzebowania na energię, wynikającym z samej choroby. Zmiany oskrzelowo-płucne prowadzą do nasilenia pracy mięśni oddechowych i zwiększonego wydatku energetycznego. Zewnętrzny wydzielnicza niewydolność trzustki prowadzi do zaburzeń trawienia białek i tłuszczów i ich wchłaniania, co powoduje słabsze wykorzystanie składników odżywczych. Często występują zaburzenia łąknienia, zmniejszające ilość spożywanych posiłków.

### Leczenie żywieniowe w mukowiscydozie opiera się na:

- ⑩ indywidualnie dopasowanej, wysokokalorycznej diecie,
- ⑩ suplementacji enzymów trzustkowych,
- ⑩ podaży witamin i soli

### Zalecenia dietetyczne

Dieta powinna być dostosowana indywidualnie do zapotrzebowania każdego chorego, co uwarunkowane jest wieloma czynnikami, tj. przebiegiem choroby oskrzelowo - płucnej, mutacjami w genie CFTR, chorobami towarzyszącymi, stopniem wydolności trzustki, wiekiem i oczywiście aktywnością fizyczną. U większości pacjentów wprowadzamy dietę wysokoenergetyczną, wysokotłuszczową i wysokobiałkową (tabela 1). Należy pamiętać, że dieta właściwa dla chorego na mukowiscydozę nie jest odpowiednia dla ludzi zdrowych, u których może wywoływać otyłość i tzw. choroby cywilizacyjne.

**Tab. 1 Przeciętne zapotrzebowanie żywieniowe u chorych na mukowiscydozę**

Składniki	Zalecenia podaży
Energia	120-150 % zapotrzebowania zdrowych osobników
Białka	ok. 15 % energii
Tłuszcze	ok. 35-45 % energii
Węglowodany	ok.40-50 % energii

U części pacjentów standardowa dawka energii i składników pokarmowych może być wystarczająca. Dotyczy to zwłaszcza osób z zachowaną czynnością trzustki i niewielkim zaawansowaniem zmian płucnych.

### **Źródła składników odżywczych i ich znaczenie w żywieniu**

Składniki odżywcze to związki występujące w produktach roślinnych i zwierzęcych, które po spożyciu ulegają strawieniu i przyswojeniu (oprócz błonnika). Nasz organizm budują głównie białka, tłuszcze i węglowodany. Ciało człowieka zawiera ok. 20% białka, 10-15% tłuszczu, 1% węglowodanów, 4-5% składników mineralnych i ok. 65% wody. Składniki te ulegają stałej wymianie: część zostaje zużyta w celach energetycznych, część wydalona, a część ulega ponownemu wchłonięciu i wykorzystaniu, dlatego niezbędne jest ciągle dostarczanie ich z zewnątrz.

### **Białka**

Białko jest składnikiem budulcowym wszystkich komórek i tkanek naszego organizmu. Wchodzi w skład enzymów i hormonów, które biorą udział np. w regulowaniu ciśnienia krwi, a także procesów przemiany materii. Uczestniczy w utrzymaniu odpowiedniego bilansu wodnego, równowagi kwasowo-zasadowej, jest nośnikiem niektórych witamin. Do białek zaliczamy także przeciwciała i inne elementy układu odpornościowego. Białka są nieustannie wytwarzane i rozkładane w naszym organizmie. Organizm ludzki nie magazynuje niektórych aminokwasów (składowe elementy białka), a wykorzystuje je nieustannie w procesach wzrostu, rozwoju, regeneracji, dlatego istotne jest ciągle dostarczanie ich z pożywieniem. Przy niedostatecznej podaży białka z pożywieniem organizm wykorzystuje swoje rezerwy.

W mukowiscydozie białko powinno być źródłem około 15% spożywanej energii, jednak zwiększenie jego spożycia może być konieczne w przypadku niedożywienia.

### **Źródła białka**

W każdym posiłku powinien znaleźć się co najmniej jeden produkt wysokobiałkowy. Białko powinno pochodzić przede wszystkim z produktów pochodzenia zwierzęcego:

- tłuste produkty nabiałowe (mleko pełnotłuste, sery np. żółty, mozzarella, mascarpone, tłusty twaróg, feta; fermentowane napoje mleczne: jogurty np. typu greckiego, kefir, lody, śmietana),
- jaja (gotowane, jajecznica, omlety, pasta),
- mięso, wędliny,
- ryby,
- nasiona roślin strączkowych (groch, fasola, soja, soczewica).

Przy niewystarczającej podaży można skorzystać z gotowych preparatów wysokobiałkowych dostępnych na receptę (Protifar, Resource instant protein).

### **Tłuszcze**

Tłuszcze są głównym źródłem energii dla naszego organizmu i stanowią podstawową formę jej zapasu. Tłuszcz jest również źródłem niezbędnych do życia i zdrowia składników odżywczych: niezbędnych nienasyconych kwasów tłuszczowych (NNKT) z rodziny n-6 i n-3, oraz nośnikiem witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K).

W przeszłości, gdy preparaty trzustkowe nie były jeszcze znane, leczenie dietetyczne u chorych na mukowiscydozę polegało na ograniczeniu spożycia tłuszczów. Obecnie dzięki odpowiedniej podaży enzymów trzustkowych trawienie i wchłanianie tłuszczów jest możliwe. Dzisiejsze zalecenia mówią o zwiększonym zapotrzebowaniu na tłuszcze, powinny one dostarczyć ok. 35-45% energii. Z 1 grama tłuszczu uzyskujemy dwa razy więcej energii niż z białek czy węglowodanów. Nasz organizm wykorzystując tłuszcze w procesach energetycznych, zużywa mniej tlenu niż podczas przemiany węglowodanów czy białek, co może mieć znaczenie u chorych z niewydolnością oddechową, odciążając ich układ oddechowy. Osoby chore na mukowiscydozę zazwyczaj mają niski poziom cholesterolu we krwi, dlatego nie ma potrzeby ograniczania spożycia tłuszczów zwierzęcych.

**Dieta powinna obfitować w oleje roślinne i tłuste ryby morskie bogate w niezbędne nienasycone kwasy tłuszczowe (NNKT), szczególnie w kwasy omega-3. Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy rekomenduje podaż kwasu DHA, najlepiej w czystej postaci. Rekomendowana dawka czystego DHA wynosi 40 mg/kg m.c./dobę dla dzieci oraz 2 g/dobę dla młodzieży i dorosłych, przy zakładanej masie ciała ok. 70 kg.**

#### **Źródła tłuszczów**

- Olej lniany, olej rzepakowy, oliwa z oliwek, olej z pestek winogron spożywane na surowo jako dodatek do sałatek, zup, jogurtów, ziemniaków itp.
- Masło ekstra 82% tłuszczu. Do smarowania pieczywa, dodatek do zup, sosów, warzyw.
- Olej rzepakowy i oliwa z oliwek do smażenia.
- Mięso i drób.
- Tłuste ryby morskie (łosoś, halibut, makrela, śledź), które są źródłem kwasów omega-3.
- Tłuste przetwory mleczne (sery żółte, śmietana).
- Żółtko jaja (dodatek do zup, kaszek, budyniów).
- Orzeszki ziemne, pestki dyni, pestki słonecznika.
- Awokado.

Chipsy i frytki w odpowiednich ilościach. Nie mogą one stanowić podstawy diety, jednak czasami można po nie sięgnąć.

#### **Węglowodany**

Węglowodany (cukry) to grupa związków chemicznych, która w organizmie pełni funkcję metaboliczną lub budulcową. Nadają również cech organoleptycznych (wygląd, smak, struktura, barwa) spożywanym potrawom i produktom. Węglowodany to dla naszego organizmu główne źródło energii, która jest wykorzystywana w miarę naszych potrzeb. Przy niedostatecznej podaży węglowodanów dochodzi do niecałkowitego spalania kwasów tłuszczowych i zakwaszenia organizmu. Spożywane w nadmiarze, szczególnie biały cukier i słodczyce, są przekształcane w naszym organizmie w tłuszcze i odkładane w postaci podskórnej tkanki tłuszczowej. W mukowiscydozie spożycie węglowodanów powinno stanowić ok. 40-50% udziału energii. Produkty zawierające węglowodany muszą znaleźć się w każdym posiłku.

#### **Źródła węglowodanów**

- Pieczywo: bułki, chleb pszenny, graham, pieczywo tostowe, chrupkie. Nie należy spożywać dużej ilości chleba razowego ze względu na wysoką zawartość błonnika pokarmowego.
- Kasze, ryż, makaron. Wybieramy drobne kasze: jaglaną, jęczmienną, mannę.

- Potrawy mączne: pierogi, naleśniki, kluski, racuchy, spaghetti.
- Ziemniaki: zapiekanka z ziemniaków, kluski śląskie, kopytka, placki ziemniaczane, pyzy, lub podawane w formie puree z masłem i śmietaną.
- Owoce i warzywa. Owoce spożywamy bez ograniczeń, szczególnie wskazane są: banany, winogrona, suszone śliwki, daktyle, rodzynki, orzechy włoskie, orzeszki ziemne, awokado. Warzywa należy spożywać według normy fizjologicznej.
- Słodocze. Poza chorymi na cukrzycę, nie ma potrzeby ograniczania słodoczy, jednak zawsze podajemy je po posiłku. Nadmierne spożycie cukrów prostych może powodować wzdęcia i gazy.

**Błonnik pokarmowy** (włókno pokarmowe) jest odporny na działanie enzymów trawiennych przewodu pokarmowego. Określany jest jako substancja balastowa. Błonnik zawiera w swoim składzie frakcję rozpuszczalną i nierozpuszczalną.

Włókno pokarmowe nierozpuszczalne w wodzie (otręby, produkty zbożowe z grubego przemiału, owoce, musli, orzechy) uczestniczy w procesach trawienia, pobudza wydzielanie śliny, wiąże wodę i zwiększa objętość treści pokarmowej, wpływa na perystaltykę jelita grubego.

Błonnik rozpuszczalny (suche nasiona roślin strączkowych, owies, warzywa dyniowate, płatki owsiane, śliwki, banany) całkowicie ulega rozkładowi bakteryjnemu w jelicie grubym, tzn. stanowi pożywkę dla bakterii, szczególnie *Lactobacillus* i *Bifidobacteria* (działanie prebiotyczne). Błonnik rozpuszczalny jest głównym źródłem krótkołańcuchowych kwasów tłuszczowych (SCFA), które obniżają pH w jelicie i hamują rozwój patogennej flory. Ma zdolność tworzenia żelów w jelicie cienkim, gdzie może spowalniać pasaż jelitowy, obniża też poposiłkową glikemię i wpływa na poziom insuliny. Pektyny (frakcja błonnika rozpuszczalnego) mają zdolność absorbowania wody, dzięki czemu mają zastosowanie w leczeniu biegunek.

Pomimo wielu korzystnych działań błonnika pokarmowego chorzy na mukowiscydozę nie powinni spożywać go w nadmiernych ilościach. Błonnik wiąże kwasy żółciowe, co dodatkowo zmniejsza wchłanianie tłuszczów, daje uczucie sytości, a to może obniżyć kaloryczność diety. Dlatego dieta w mukowiscydozie nie powinna być oparta głównie o produkty z „grubego przemiału”, czyli chleb razowy, grube kasze, ciemne makarony, otręby pszenne itp. Powinny one stanowić zdrowy dodatek do diety.

## **Witaminy**

Konieczna jest stała suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K), szczególnie u chorych z objawami zewnątrzwydzielniczej niewydolności trzustki.

Dawkowanie witamin powinno być dopasowane indywidualnie do każdego chorego, ich stężenie musi być kontrolowane przynajmniej raz w roku. W praktyce dobrze jest korzystać z preparatów wielowitaminowych dedykowanych dla chorych na mukowiscydozę, np. AquADEK's.

## **Suplementacja soli**

Bardzo ważne jest uzupełnianie diety w sól, szczególnie podczas upałów, gorączki, wymiotów, biegunki, zwiększonej aktywności fizycznej. Do tego celu możemy oczywiście wykorzystać sól kuchenną, jednak u niemowląt i dzieci lepiej wybrać 10% roztwór NaCl (1 ml 10% NaCl = 100 mg NaCl).

Według Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy **zapotrzebowanie na sól to:**

50-100 mg/kg m.c./dobę u niemowląt (większe zapotrzebowanie w pierwszych miesiącach życia),

25-50 mg/kg m.c./dobę u dzieci w wieku 1-10 lat,  
1200-1800 mg/dobę > 11 roku życia.

U starszych osób w okresie zwiększonego zapotrzebowania na sól warto sięgnąć po napoje izotoniczne (Powerade, Oshee, Isostar).

### **Suplementacja enzymatyczna**

Niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki stanowi główną przyczynę niedożywienia u pacjentów z mukowiscydozą. U 85% chorych daje ona objawy kliniczne w postaci biegunek tłuszczowych, konieczne jest u nich stosowanie preparatów enzymów trzustkowych (Kreon, Lipancrea, Pangrol). Dawkę enzymów należy dopasować indywidualnie do chorego. O prawidłowo dobranej suplementacji enzymatycznej świadczy normalizacja wypróżnień (bez widocznego tłuszczu, uformowane, bez charakterystycznego zapachu), ustąpienie bólów brzucha i wzdęć oraz stały przyrost masy ciała.

Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy dawki początkowe wynoszą:

dla niemowląt 2000-4000 j. FIP lipazy/kg masy ciała na posiłek

1000 j. FIP lipazy/kg m.c./posiłek u dzieci poniżej 4 r.ż.

500 j. FIP lipazy/kg m.c./posiłek u dzieci powyżej 4 r.ż.

1/2 dawki do przekąsek.

Dawki zaczynamy od najmniejszej i zwiększamy stopniowo, obserwując objawy kliniczne i nie przekraczając dawek maksymalnych.

Dawki maksymalne to:

maks. 10 000 j. FIP lipazy/kg masy ciała na dobę (jeżeli chory waży 30 kg, maksymalnie w ciągu doby może przyjąć 12 kapsułek Kreonu 25 000),

maks. 2500 j. FIP lipazy/kg m.c. na posiłek (jeżeli chory waży 30 kg, maksymalnie do jednego posiłku może przyjąć 3 kapsułki Kreonu 25 000).

### **Podstawowe zasady przyjmowania enzymów:**

Enzymy podajemy do posiłków i przekąsek zawierających tłuszcz.

Preparaty enzymatyczne przyjmuje się zawsze przed posiłkiem, dodatkową dawkę w połowie większego posiłku, a jeżeli jedzenie trwa dłużej niż 30 min, to także pod koniec.

Enzymów nie podajemy do owoców, warzyw, soków, napojów, słodczy, w których nie ma tłuszczu i białka (želki, gumy, chrupki kukurydziane, ciastka ryżowe, lody wodne).

Kapsulek nie wolno gryźć, rozgniatać, przetrzymywać w ustach.

Nie wolno wsypywać granulek bezpośrednio do buzi dziecka, mleka (pH zasadowe) lub posiłku.

Jeżeli chory ma problem z połykaniem kapsulek, można je otworzyć. Jednak po otwarciu „granulki” należy podawać na kwaśnym produkcie (sok jabłkowy, pomarańczowy, mus jabłkowy, kropla cebionu).

### **Najbardziej optymalnym sposobem jest podawanie enzymów w przeliczeniu na spożyty tłuszcz.**

<b>Przeliczanie enzymów na 1 g tłuszczu zawartego w posiłku</b>	
<b>Młodzież i dorośli 500-4000 j. FIP lipazy/1g tłuszczu 2500 j.</b>	Łyżeczka masła 82% ok. 37 kcal – 4.5 g tłuszczu Łyżeczka oleju/oliwy ok.45 kcal – 5 g tłuszczu Łyżeczka śmietanki 30% to ok. 29 kcal – 3 g tłuszczu

Zakres dawki jest bardzo duży i ustalenie jednego przelicznika dla wszystkich chorych nie jest możliwe. Dlatego dawkowanie enzymów powinno być dostosowane indywidualnie dla każdego pacjenta. Zwiększanie kaloryczności posiłków.

### **Sposoby na zwiększenie kaloryczności posiłków:**

- Dodawaj starty ser żółty do zup, sosów, zapiekanek, gotowanych warzyw, ziemniaków puree, ryżu, makaronu.
- Przy przygotowaniu kakao, płatków z mlekiem dodaj 4-5 łyżek słodkiej śmietany 30%.
- Przy panierowaniu kotletów dosyp trochę startych orzechów włoskich, można także wykorzystać płatki migdałów.
- Zupy zawsze wzbogacaj o łyżkę oleju, oliwy, masła.
- Sałatki i surówki posypuj pestkami słonecznika, dyni.
- Do omletów, naleśników, gofrów wbij dodatkowe jajko i dodaj łyżeczkę oleju.
- Zupy możesz podawać w postaci kremów; wzbogacaj je o żółtko, tłuszcz, ser żółty.
- Wybieraj kabanosy, szynkę wieprzową tradycyjną, salami, pasztet zamiast polędwicy.
- Wprowadź awokado do swojego jadłospisu jako dodatek do sałatek, past, deserów.
- Przygotuj sos ketchupowo-majonezowy do frytek, parówek, pizzy.

### **Ważne rady**

- Staraj się spożywać zawsze 5 posiłków dziennie.
- Unikaj podjadania między posiłkami słodczy i picia słodkich soków, staraj się sięgać po nie bezpośrednio po posiłku (jedząc je wcześniej, odczujesz sytość i mniej zjesz).
- Do popijania między posiłkami wybieraj wodę; słodkie soki i napoje mogą zaburzać łaknienie.
- Wybieraj zdrowe i wysokokaloryczne przekąski: orzeszki ziemne, pestki dyni, pestki słonecznika.
- Każdy posiłek powinien być ekstra wzbogacony, np. jogurt z bananem, łyżeczką oleju sezamowego i suszonymi owocami.
- Kluczowa jest odpowiednio dobrana suplementacja enzymatyczna,
- w innym przypadku, to co zjesz, nie wchłania się prawidłowo.
- Przy braku efektywności wysokokalorycznej diety i właściwej podaży enzymów sięgnij po doustne suplementy pokarmowe (Nutridrink, Resource 2.0).
- W przypadku wystąpienia niedożywienia pomimo stosowania prawidłowej diety, odżywek, suplementacji enzymatycznej odpowiednio wcześniej należy zdecydować się na założenie PEG-a (przezskórna endoskopowa gastrostomia) i żywienie dojelitowe.

*Opracowała Marzena Gazda Główny Dietetyk*

### **Bibliografia**

1. Ciborowska H., Rudnicka A. *Dietetyka, żywienie zdrowego i chorego człowieka*, Warszawa 2007
2. Jarosz M., red. *Normy żywienia dla populacji polskiej - nowelizacja*, Warszawa 2012.
3. Mielus M., Sands D. *Mukowiscydoza*.
4. Rogulska A. *Postępowanie dietetyczne w niedożywieniu*, Warszawa 2010.
5. Walkowiak J., Pogorzelski A., Sands D. i wsp. *Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań-Warszawa-Rzeszów, Standardy Medyczne 2009*
6. Walkowiak J., Splawska I., Lisowska A. i wsp. *Dobowa zmienność dawki enzymów trzustkowych u chorych na mukowiscydozę, Przegląd Gastroenterologiczny, 2007; 2 (1), 33-37.*

7. *Praktyczny podręcznik dietetyki red. prof. dr hab. n. med. Mirosław Jarosz*

8. *Kwartalnik Mukowiscydoza nr 34, Monika Mastelska Podstawy prawidłowego żywienia w mukowiscydozie.*