

Zaburzenia stanu odżywienia w mukowiscydozie – zalecenia żywieniowe i suplementacja diety

Magdalena Kowalska¹, Anna Mandecka², Bożena Regulska-Iłow²

¹ Studenckie Koło Naukowe przy Zakładzie Dietetyki, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

² Zakład Dietetyki, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Kowalska M, Mandecka A, Regulska-Iłow B. Zaburzenia stanu odżywienia w mukowiscydozie – zalecenia żywieniowe i suplementacja diety. Med. Og. Nauk Zdr. 2017; 23(2): 115–121. doi: 10.26444/monz/75334

Streszczenie

Mukowiscydoza (*cystic fibrosis*, CF) to choroba genetyczna, przewlekła, wpływająca na funkcjonowanie wielu układów i narządów w organizmie. Ze strony układu oddechowego choroba manifestuje się przewlekłym kaszlem, dusznością, obturacją oskrzeli, przewlekłymi zakażeniami pałeczką ropy błękitnej (*Pseudomonas aeruginosa*) i gronkowcem złocistym (*Staphylococcus aureus*). Ze strony układu pokarmowego obserwuje się niewydolność zewnątrzwydzielniczą trzustki, zaburzenia trawienia i wchłaniania, biegunki i bóle brzucha. U chorych z CF pojawiają się także zaburzenia funkcji wątroby i płodności, zaburzenia gęstości masy kostnej oraz niedobory witamin i składników mineralnych. Z przebiegiem mukowiscydozy związane jest także występowanie zaburzeń w stanie odżywienia pacjentów. U ich podłoża leży wiele czynników, do których można zaliczyć: zwiększony wydatek energetyczny organizmu, niewydolność zewnątrzwydzielniczą trzustki, której skutkiem są zaburzenia trawienia i wchłaniania, jak również współistniejące choroby, błędy dietetyczne czy zakażenie *Pseudomonas aeruginosa*. U ok. 70% chorych na CF stwierdza się niedożywienie, u części pacjentów odnotowuje się niedobór masy ciała, niedobór wzrostu, obniżoną grubość fałdu ramiennego oraz zmniejszoną masę tkanki beztłuszczowej. Powszechne są ponadto niedobory witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. We wspomaganiu leczenia mukowiscydozy zaleca się stosowanie diety wysokoenergetycznej, wysokobiałkowej i wysokotłuszczowej. Ponadto, zalecana jest prawidłowo dobrana suplementacja diety takimi składnikami odżywczymi jak: sód, cynk, witaminy A, D, E i K. Ze względu na występowanie niewydolności trzustki zaleca się podaż enzymów trzustkowych. Należy również rozważyć suplementację diety probiotykami oraz zastosowanie odżywek wysokoenergetycznych.

Słowa kluczowe

stan odżywienia, dieta, zalecenia żywieniowe, mukowiscydoza, suplementacja

WPROWADZENIE

Mukowiscydoza, inaczej zwłóknienie torbielowate (*cystic fibrosis*, CF), jest chorobą genetyczną, dziedziczną w sposób autosomalny recesywny. Szacuje się, że 1 na 25 osób z populacji rasy kaukaskiej to nosiciele mutacji patogenicznej. Zwłóknienie torbielowate to schorzenie nieuleczalne, wciąż postępujące, ograniczające długość życia i doprowadzające z czasem do pogorszenia się czynności płuc [1–3].

Częstość występowania mukowiscydozy szacuje się na 1: 2500 urodzeń wśród populacji kaukaskiej [2]. Wyniki badań przeprowadzonych w południowo-wschodniej Polsce wskazują, że CF dotyczy 1: 7477 żywych urodzeń [4]. Średnia długość życia chorych na mukowiscydozę wydłużyła się na przestrzeni czasu od 14 lat w latach 70. XX wieku do 30 lat obecnie [5].

Do objawów mukowiscydozy należą: zmiany oskrzelowo-płucne, niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki oraz podwyższone stężenie jonów Na⁺ i Cl⁻ w pocie. Może się także pojawić: polipowatość nosa, zapalenia zatok przynosowych czy zaburzenia rozwoju [1, 5].

Zaburzenia stanu odżywienia są częstym powikłaniem u pacjentów z CF. U ich podłoża leży wiele czynników, do których można zaliczyć: zwiększony wydatek energetyczny,

niewydolność zewnątrzwydzielniczą trzustki, której skutkiem są zaburzenia trawienia i wchłaniania, jak również współistniejące choroby, błędy dietetyczne czy zakażenie *P. aeruginosa*. U ok. 70% chorych na CF stwierdza się niedożywienie, u części pacjentów odnotowuje się: niedobór masy ciała, niedobór wzrostu, obniżoną grubość fałdu ramiennego oraz zmniejszoną masę tkanki beztłuszczowej. Powszechne są ponadto niedobory witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. Ze względu na to, że stan odżywienia chorego jest ściśle skorelowany z funkcjonowaniem układu oddechowego, zaleca się systematyczną obserwację pacjenta i prewencję zaburzeń stanu odżywienia [6–8].

Leczenie żywieniowe jest więc nieodłącznym elementem terapii CF, które ma istotny wpływ na przebieg choroby. Odpowiednio dobrana terapia żywieniowa może być skuteczna dla poprawy stanu zdrowia pacjenta, jego jakości życia oraz funkcji płuc.

SCHORZENIA WSPÓŁWYSTĘPUJĄCE

Mukowiscydoza jest chorobą wieloukładową i ma wpływ nie tylko na układ oddechowy, ale zaburza również funkcjonowanie wielu innych narządów i układów w organizmie.

Choroba refluksowa przełyku (*gastroesophageal reflux disease*, GERD) jest powszechnie występującym schorzeniem u osób z mukowiscydozą i może występować u 35–81% pacjentów [9]. Uważa się, że odgrywa ona rolę w patogenezie

Adres do korespondencji: Anna Mandecka, Department of Dietetics, Wrocław Medical University, Parkowa Street 34, 51–616 Wrocław, Polska
E-mail: anna.mandecka@umed.wroc.pl

Nadesłano: 12 Maja 2017; zaakceptowano do druku: 22 czerwca 2017

choroby płuc. U osób z CF, u których występuje choroba refluksowa częściej obserwuje się zwiększenie liczby zaostżeń płucnych oraz niższe parametry funkcji płuc. Stwierdzono, że pacjenci z CF i chorobą refluksową przełyku mają 5–10% niższą FEV₁ (*forced expiratory volume in one second % of vital capacity*) aniżeli chorzy bez refluksu [10].

Czynnikami ryzyka wystąpienia GERD u pacjentów z CF są: zwiększona częstotliwość relaksacji dolnego zwieracza przełyku, dłuższy czas opróżniania żołądka, zwiększony gradient ciśnienia żołądkowego, choroba płuc, niektóre leki, wysoka zawartość tłuszczu w diecie oraz niektóre zabiegi fizjoterapeutyczne. Leczenie polega na wprowadzeniu odpowiedniej farmakoterapii oraz zmianie nawyków żywieniowych [11].

Cukrzyca współwystępująca z mukowiscydozą (*cystic fibrosis related diabetes*, CFRD) powstaje w wyniku zmniejszonej liczby komórek β -trzustki wysp Langerhansa, a co za tym idzie, opóźnienia i obniżenia poziomu wydzielania insuliny [12]. Ryzyko jej wystąpienia wzrasta wraz z wiekiem. Ocenia się, że cukrzyca występuje u ponad 30% chorych na CF w wieku powyżej 18. roku życia oraz u 50% pacjentów mających więcej niż 30 lat [6]. W związku z tym, że początki cukrzycy mogą przebiegać bezobjawowo, zaleca się, aby chorzy na CF począwszy od 10. roku życia raz do roku wykonywali doustny test tolerancji glukozy (*oral glucose tolerance test*, OGTT) [12].

U chorych na mukowiscydozę obserwuje się zaburzenia gęstości masy kostnej. Gęstość kości jest obniżona, co prowadzi do rozwoju osteopenii i osteoporozy [13]. Sheik i wsp. [14], wykorzystując badanie densyrometryczne metodą dwuwiązkowej absorpcjometrii (*dual-energy x-ray absorptiometry*, DEXA), stwierdzili niską gęstość mineralną kości u 45% pacjentów chorych na mukowiscydozę. Dane zebrane przez Paccou i wsp. [15] wskazują na występowanie osteoporozy u blisko 24% chorych na CF, osteopenii u 38%, złamań kręgow doznało 14%, a innych złamań ok. 20% pacjentów.

U chorych na CF zmiany w gęstości masy kostnej mają różnorodną etiologię. Jedną z przyczyn zaburzeń gęstości masy kostnej może być niewydolność trzustki, która prowadzi do zaburzeń wchłaniania substancji odżywczych, w tym tłuszczów. Niesie to niedobory witamin rozpuszczalnych w tłuszczach. Obecność niedoborów witamin D i K w organizmie pacjenta z CF to jedna z przyczyn wystąpienia obniżonej gęstości masy kostnej. Inne czynniki predysponujące to: wiek, niedostateczna masa ciała, niedobór hormonów płciowych, cukrzyca, stosowanie glikokortykosteroidów, brak aktywności fizycznej czy choroba płuc [3, 13].

Zespół jelitowego przerostu bakteryjnego (*small intestinal bacterial overgrowth*, SIBO), czyli nadmierna kolonizacja górnego odcinka przewodu pokarmowego przez bakterie, może istotnie wpływać na funkcjonowanie przewodu pokarmowego u chorych na mukowiscydozę. Do typowych objawów SIBO, zaburzających procesy trawienia i wchłaniania, można zaliczyć: dyskomfort i wzdęcia brzucha, bębnice oraz nadmierne oddawanie gazów. SIBO może istotnie wpływać na występowanie stanu zapalnego u pacjenta, a co za tym idzie, na ekspresję genów odpowiedzialnych za wytwarzanie i sekrecję śluzu w przewodzie pokarmowym [6, 16].

ZABURZENIA STANU ODŻYWIENIA

Przyczyn zaburzeń stanu odżywienia wśród chorych na mukowiscydozę jest kilka. Jedną z nich jest zwiększony spoczynkowy wydatek energetyczny (*resting energy expenditure*, REE). Jego podłożem może być defekt genetyczny lub zaburzenia oskrzelowo-płucne, które niosą wzmożoną pracę mięśni oddechowych [17].

Czynnikiem przyczyniającym się do wystąpienia zaburzeń stanu odżywienia są dysfunkcje w obrębie przewodu pokarmowego. U chorych na mukowiscydozę dochodzi do nieprawidłowości w funkcjonowaniu trzustki. Pojawia się zewnątrzwydzielnicza niewydolność tego narządu, która dotyka prawie 90% pacjentów, co skutkuje zaburzeniami trawienia, wchłaniania i powstawaniem znaczących niedoborów witamin antyoksydacyjnych [6, 18].

Choroba refluksowa przełyku (GERD) jest istotnym czynnikiem predysponującym do wystąpienia niedożywienia, które, jak pokazują wyniki badań, występuje u 72% chorych na mukowiscydozę [8]. Innym czynnikiem wpływającym na stan odżywienia pacjentów z mukowiscydozą jest zakażenie *Pseudomonas aeruginosa*. Jest to najczęstszy patogen dróg oddechowych diagnozowany u chorych na CF. Jego obecność odnotowuje się u 20–40% chorych dzieci i u ponad 80% dorosłych. *Pseudomonas aeruginosa* ma niekorzystny wpływ na stan odżywienia oraz rozwój somatyczny dzieci i młodzieży z mukowiscydozą. Widoczna jest zależność między zakażeniem *P. aeruginosa* a zmniejszeniem: wzrostu, masy ciała, wskaźnika BMI czy grubości fałdu skórniego [6, 19, 20].

Na stan odżywienia istotny wpływ ma także odpowiednia podaż tłuszczów, energetyczność diety i przestrzeganie zaleceń żywieniowych [17]. Obserwuje się zbyt niską podaż kalorii wraz z dietą w stosunku do zwiększonego zapotrzebowania energetycznego. Chaves i wsp. [21] stwierdzili, że w ok. 80% diet badanych pacjentów z mukowiscydozą podaż energii i tłuszczów była niewystarczająca. Większość badanych spożywała mniej niż zalecane zapotrzebowanie energetyczne, które wynosi 150% zapotrzebowania dla osób zdrowych. Natomiast spożycie tłuszczów typu *trans* oraz nasyconych kwasów tłuszczowych (NKT) było w normie i nie przekraczało zalecanych wartości. Inne wyniki otrzymali Smith i wsp. [22] w badaniu, w którym spożycie tłuszczów określono na 40% udziału energii z dziennego zapotrzebowania energetycznego, co jest zgodne z zaleceniami dla chorych na mukowiscydozę. Jednocześnie udział energii z NKT był powyżej dozwolonych wartości. U pacjentów z CF odnotowuje się także zbyt niskie stężenie wielonienasyconych kwasów tłuszczowych (WNKT) w surowicy krwi. Jedynie u 12% pacjentów stwierdzono prawidłowe stężenia kwasu linolowego (C18:2, LA). Jest to o tyle istotne, że jego prawidłowe stężenie w surowicy krwi może korelować z poprawą stanu odżywienia i funkcją płuc u pacjentów z CF [23]. Walkowiak i wsp. [24] przeprowadzili analizę wieloczynnikową determinant kliniczno-żywieniowych profilu WNKT u chorych na mukowiscydozę, ze szczególnym uwzględnieniem kwasu linolowego. Autorzy pracy wykazali, że u chorych na CF występował związek pomiędzy sposobem żywienia i nasileniem ekspresji klinicznej choroby a niedoborem kwasu linolowego.

Pacjenci z mukowiscydozą mają gorsze wyniki parametrów somatycznych niż ich zdrowi rówieśnicy. Badania pokazują, że 40% chorych na CF ma niedobór masy ciała, 28% osób – niedobór wzrostu, a ok. 11% dzieci z CF ma

niskorosłość. Stwierdza się również obniżoną grubość fałdu ramiennego oraz zmniejszoną masę tkanki beztłuszczowej (*fat free mass*, FFM). Analizowano również zależność pomiędzy stanem odżywienia badanych dzieci a wynikami badań spirometrycznych. Najlepsze parametry funkcjonowania układu oddechowego osiągnęły dzieci charakteryzujące się prawidłowym stanem odżywienia organizmu, natomiast najgorszymi wynikami odznaczały się dzieci skrajnie niedożywione. Wykazano więc istotny związek między funkcją płuc a stanem odżywienia [23, 25].

U chorych na CF powszechnie diagnozuje się niedobory witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K). Niedobór jednej lub więcej z nich obserwuje się u 45% dzieci z mukowiscydozą. U większości rozpoznaje się także niewydolność trzustki [26]. Wysłunięto hipotezę, że stężenie witaminy A w osoczu krwi jest skorelowane z toczącym się stanem zapalnym i ciężkością choroby. Zmniejszenie stężenia retinolu w osoczu może być związane z toczącym się stanem zapalnym w organizmie, a nie niedoborem witaminy A w diecie. U chorych na CF podaż witaminy A, zarówno z pokarmem, jak i tej pochodzącej z suplementów diety, dostarczało 187–419% zalecanego spożycia (*Recommended Dietary Allowances*, RDA). Nie zauważono jednak znaczącej korelacji pomiędzy podażą witaminy A z dietą a stężeniem retinolu w osoczu. Badani pacjenci z niskim stężeniem witaminy A w osoczu, charakteryzowali się wyższym stężeniem białka CRP (C – *reactive protein*) i pogorszoną funkcją płuc w porównaniu z chorymi, u których stężenie witaminy A kształtowało się w granicach normy. Zaobserwowano również niższe stężenie witaminy A w osoczu u osób, u których rozpoznano współistniejącą z mukowiscydozą chorobę wątroby [27, 28, 29]. Chełchowska i wsp. [30] przeprowadzili ocenę wpływu stosowania diety hiperkalorycznej ze zwiększoną zawartością witamin antyoksydacyjnych retinolu (141 µg/100 ml) i α-tokoferolu (3,7 mg/100 ml) na ich stężenia w osoczu dzieci chorujących na mukowiscydozę. Preparat był podawany przez 6 miesięcy. Wykazano, że przed rozpoczęciem podawania preparatu stężenia witamin A i E wynosiły odpowiednio 1,13 µmol/l i 11,56 µmol/l. Po miesięcznym żywieniu dietą specjalnego przeznaczenia żywieniowego zaobserwowano istotny wzrost stężeń witaminy A i E, których stężenie wynosiło odpowiednio 1,40 µmol/l i 17,85 µmol/l. Autorzy badania wskazali, że stosowana dieta istotnie wpływała na normalizację stężeń witamin A i E, a także na łagodzenie objawów klinicznych występujących u pacjentów z mukowiscydozą.

Powszechnie spotykanym niedoborem w CF jest deficyt witaminy D. Częstość jego występowania w mukowiscydozie szacuje się na 90%. Zbyt niskie stężenie witaminy D w osoczu u osób z CF kojarzone jest z nieprawidłowym funkcjonowaniem układu oddechowego, w tym z takimi chorobami jak astma czy przewlekła obturacyjna choroba płuc. Niższe stężenie 25(OH)D występuje rzadziej u dzieci, kobiet i chorych z wydolną trzustką niż u pacjentów dorosłych, mężczyzn i osób z niewydolnością trzustki. Niższe stężenie 25(OH)D mają również pacjenci z mukowiscydozą, u których jednocześnie zdiagnozowano chorobę wątroby lub infekcję bakteryjną. Widoczna jest również istotna korelacja pomiędzy stężeniem 25(OH)D a funkcją płuc i takimi parametrami jak: FEV₁% i natężona pojemność życiowa FVC% (*forced vital capacity*) [31, 32].

Zwiększone zapotrzebowanie na witaminę E wśród chorych na CF wynika z faktu, iż zmagają się oni z przewlekłą chorobą dróg oddechowych, co wiąże się z nasileniem stresu

oksydacyjnego [33]. Na niedobór witaminy K szczególnie narażone są osoby chore na mukowiscydozę. Deficyt witaminy K obserwowano u prawie 30% pacjentów z CF, którzy mieli mniej niż 18 lat, a za przyczynę uważa się zaburzenia wchłaniania tłuszczów, choroby wątroby czy przewlekłą antybiotykoterapię [34].

U ok. 30–60% chorych na mukowiscydozę odnotowuje się niedobory żelaza. Mogą one być spowodowane: zaburzeniami wchłaniania, zbyt niską podażą tego makroskładnika z dietą, krwiotopieniem, refluksem czy przerostem bakteryjnym jelita [9].

Stan odżywienia w mukowiscydozie jest jednym z czynników, który ma wpływ na przebieg choroby i proces leczenia, a tym samym na długość i jakość życia pacjentów. Zaburzenia stanu odżywienia wpływają nie tylko na wystąpienie niedożywienia, niedoborów witamin i składników mineralnych, opóźnienie wzrostu czy okresu dojrzewania u chorych dzieci, widoczna jest także istotna korelacja pomiędzy stanem odżywienia a funkcją płuc. Stąd tak ważne jest wdrożenie prawidłowej terapii żywieniowej już od wczesnych etapów życia chorego [7, 35, 36]. W tabeli 1 przedstawiono zasady wdrażania interwencji dietetycznej u pacjentów z mukowiscydozą, počawszy od oceny stanu odżywienia pacjenta w zależności od wieku.

LECZENIE DIETETYCZNE I ZALECENIA ŻYWIENIOWE

Celem leczenia dietetycznego w mukowiscydozie jest przede wszystkim zapewnienie odpowiednio kalorycznej i zbilansowanej diety. Ma to spomóc w utrzymaniu prawidłowego stanu odżywienia pacjenta, zapobiegać lub leczyć niedożywienie oraz uzupełniać niedobory witamin i składników mineralnych.

U większości pacjentów z CF zalecana jest dieta wysokoenergetyczna, wysokobiałkowa i wysokotłuszczowa. Często konieczna jest suplementacja enzymami trzustkowymi, chlorkiem sodu i witaminami rozpuszczalnymi w tłuszczach oraz stosowanie odżywek wysokoenergetycznych. Jeżeli stosowana dieta nie przynosi oczekiwanych rezultatów, dobrym rozwiązaniem wydaje się zastosowanie żywienia dojelitowego i pozajelitowego. Panuje pogląd, aby zalecenia żywieniowe były wdrożone jak najszybciej po rozpoznaniu choroby [3, 12].

U niemowląt z mukowiscydozą, tak jak i u zdrowych dzieci, rekomendowane jest karmienie piersią. Mleko matki zawiera naturalnie występujące w nim enzymy, posiada właściwości immunologiczne, jest bogate w niezbędne nienasycone kwasy tłuszczowe (NNKT) oraz zwiększa przyswajalność tłuszczów i innych składników odżywczych [9]. U noworodków, które były karmione piersią, odnotowano lepszą czynność płuc oraz mniejsze ryzyko rozwinięcia się infekcji aniżeli u tych, które nie były karmione mlekiem matki. Jeśli karmienie piersią nie zapewnia odpowiedniej podaży składników pokarmowych, należy wzbogacić dietę dziecka o mieszanki dla niemowląt lub dodatek tłuszczu czy węglowodanów. Pokarmy stałe wprowadza się w 4–6 miesiącu życia [37].

Szczególną wagę należy zwrócić na podaż fluoru i żelaza. Jeśli ich zawartość w diecie jest niewystarczająca, zalecana jest suplementacja tymi składnikami. Rekomendowana jest również suplementacja chlorkiem sodu (szczególnie w czasie lata), witamin rozpuszczalnych w tłuszczach oraz enzymów trzustkowych [37, 38].

Tabela 1. Zasady wprowadzania interwencji dietetycznej u pacjenta z mukowiscydozą [3, 9, 37, 38, 40]

Ocena stanu odżywienia	<p><i>Niemowlęta i dzieci do 2. r.ż.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – prawidłowy stan odżywienia oceniony na podstawie siatek centylogowych; – prawidłowy stan odżywienia ≥ 50. percentyla masy ciała i wzrostu, określonego dla zdrowej populacji w tym samym wieku; – ocena stanu odżywienia co 1–2 tygodnie do momentu osiągnięcia prawidłowej masy ciała i wzrostu, a następnie co 1 miesiąc przez rok. <p><i>Dzieci i młodzież w wieku od 2. do 18. r.ż.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – prawidłowy stan odżywienia ≥ 50. percentyla BMI, określonego dla zdrowej populacji w tym samym wieku; – każdy pomiar wysokości należy interpretować, biorąc pod uwagę wzrost rodziców; – rutynowa i regularna ocena stanu odżywienia co 3 miesiące. <p><i>Dorośli powyżej 18. r.ż.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – prawidłowy stan odżywienia: u kobiet BMI ≥ 22 kg/m²; u mężczyzn BMI ≥ 23 kg/m²; – rutynowa i regularna ocena stanu odżywienia co 3 miesiące.
Analiza składu ciała	<p>Rozważenie analizy składu ciała u wszystkich pacjentów z wykorzystaniem takich metod, jak:</p> <ul style="list-style-type: none"> – pomiar gęstości kości metodą DXA (<i>dual-energy X-ray absorptiometry</i>), wykonywany u pacjentów od 8. do 10. r.ż. – bioelektryczna impedancja, wykonywany u pacjentów od 7. r.ż. – pomiar siły ścisku dłoni.
Wywiad żywieniowy	<ul style="list-style-type: none"> – Do oceny jakościowej diety – wywiad żywieniowy z ostatnich 24 godzin poprzedzających badanie; – Do oceny ilościowej podaży energii i składników odżywczych – wywiad żywieniowy z ostatnich 3–5 dni; – Ocena jakości diety co 3 miesiące u dzieci oraz co 6 miesięcy u pacjentów dorosłych.
Dobranie odpowiedniej strategii leczenia dietetycznego	
Energia	<p>Rekomendacje europejskie:</p> <p>120–150% dziennego zapotrzebowania energetycznego ustalonego na podstawie norm żywienia dla populacji polskiej, z uwzględnieniem płci, wieku i masy ciała, dla pacjentów z ryzykiem niedożywienia.</p> <p>Rekomendacje amerykańskie:</p> <p>110–200% dziennego zapotrzebowania energetycznego ustalonego na podstawie norm żywienia dla populacji polskiej, z uwzględnieniem płci, wieku i masy ciała, dla pacjentów z ryzykiem niedożywienia.</p> <p>Pacjenci z prawidłowym stanem odżywienia – zapotrzebowanie energetyczne zgodne z normami.</p>
Podstawowe składniki odżywcze	<p><i>Białko:</i> 20% udziału energii z CaRP.</p> <p><i>Tłuszcze:</i> 35–40% udziału energii z CaRP.</p> <p><i>Węglowodany:</i> 40–45% udziału energii z CaRP.</p>
Witaminy i składniki mineralne	<p>Zawartość w CaRP zgodnie z normami dla populacji polskiej oraz wprowadzenie odpowiedniej suplementacji diety.</p>

*CaRP – całodzienna racja pokarmowa

U dzieci i młodzieży z CF zapotrzebowanie energetyczne szybko ulega zmianie. Jest to związane ze zwiększoną aktywnością fizyczną oraz okresem intensywnego wzrostu i dojrzewania płciowego. Aby zapewnić utrzymanie prawidłowego rozwoju, ważne jest systematyczne monitorowanie podaży kalorii z dietą oraz wdrażanie odpowiednich nawyków żywieniowych. Należy unikać podawania pacjentom produktów niskokalorycznych lub o obniżonej zawartości tłuszczu, a preferować te wysokokaloryczne [37, 38].

Żywność osób dorosłych z mukowiscydozą skupia się głównie na utrzymaniu prawidłowej masy ciała i zapobieganiu niedożywieniu. Zalecana jest żywność bogatoenergetyczna, o wysokiej zawartości tłuszczu i soli. Ważne jest

dopasowanie diety do współistniejących schorzeń oraz stosowanie zaleceń dotyczących suplementacji diety [38, 39].

Aby zapewnić prawidłowy rozwój dzieci i odpowiedni stan odżywienia u osób dorosłych chorych na mukowiscydozę, konieczna jest większa podaż energii niż w populacji ogólnej. Zapotrzebowanie energetyczne zależy od wieku, płci oraz wzrostu. U osób z CF dodatkowymi czynnikami mającymi wpływ na zapotrzebowanie energetyczne są: wskaźnik stanu zapalnego w organizmie, funkcja płuc i stopień wchłaniania składników odżywczych z pożywienia. Zaleca się, aby podaż energii dla chorych na mukowiscydozę wynosiła 120–150% dziennego zapotrzebowania energetycznego zdrowej osoby. Niektóre zalecenia proponują nawet 110–200% dziennego zapotrzebowania energetycznego [3, 37, 39].

Dieta pacjenta z CF powinna być urozmaicona i zawierać żywność ze wszystkich grup produktów spożywczych. W jadłospisie chorego powinny się znaleźć produkty mleczne, mięso i ryby, kasze i zboża, owoce i warzywa. Należy wybierać produkty wysokokaloryczne, bogatobiałkowe i wysokotłuszczowe. Aby zwiększyć kaloryczność diety, można dodawać masło do ziemniaków czy warzyw, dołączyć majonez do kanapek, mleko, zupy i puddingi mieszać ze śmietaną czy dodać starty żółty ser do zup, sosów i omeletów [23, 38–40].

Zapotrzebowanie na białko osób chorych na mukowiscydozę jest wyższe niż zdrowej populacji. Zależy ono od takich czynników jak: występowanie zaburzeń wchłaniania, zwiększona utrata azotu z kałem czy zmieniony metabolizm białek. Zgodnie z rekomendacjami dla chorych na CF, podaż białka z dietą powinna stanowić 20% udziału energii dziennego zapotrzebowania energetycznego [3, 9].

Spożycie tłuszczów przez osoby z mukowiscydozą powinno się kształtować na poziomie 35–40% udziału energii z całodziennego zapotrzebowania energetycznego [3]. Inne rekomendacje, być może bardziej praktyczne dla chorych z CF, wskazują, że chorzy w wieku powyżej 5. roku życia powinni spożywać więcej niż 100 g tłuszczów na dzień [9]. Takie przedstawienie zaleceń pozwala pacjentom na łatwiejszą samokontrolę, ułatwia edukację w zakresie spożycia tłuszczów oraz jest przydatne w optymalizacji dawki enzymów trzustkowych.

Podaż węglowodanów z dietą powinna stanowić ok. 40–45% udziału energii z całodziennego zapotrzebowania energetycznego. W przypadku współwystępowania cukrzycy konieczna jest modyfikacja spożycia węglowodanów [3, 36–40].

Podaż błonnika pokarmowego z dietą u pacjentów z mukowiscydozą także musi być odpowiednio dopasowana. Nie powinna ona być zbyt niska (poniżej 10 g na dzień), ponieważ może to prowadzić do wystąpienia zaparć i bólów brzucha. Zbyt wysoka podaż błonnika pokarmowego również nie jest wskazana, gdyż nadmiar błonnika w diecie powoduje uczucie sytości, czego skutkiem może być niedostateczna podaż energii. Optymalne jest dostarczanie od 10 do 30 g błonnika pokarmowego na dobę, dla dorosłych pacjentów [9].

Istotnymi składnikami w diecie osób z CF są WNKT. Zaleca się spożywanie tłustych ryb morskich (śledzia, makreli, łososia) i olejów roślinnych, takich jak olej lniany czy rzepakowy, które są dobrym źródłem wielonienasyconych kwasów tłuszczowych z rodziny omega-3 [39]. Niedobór kwasu dokozaheksaenowego (DHA) może prowadzić do redukcji swoistego działania blokującego tzw. jądrowy czynnik transkrypcyjny NF- κ B, a co za tym idzie, hamowania

ekspresji wielu genów odpowiedzialnych za aktywację procesów zapalnych [24].

Zaburzenia wchłaniania u osób z CF ściśle łączą się z niedoborami witamin, szczególnie tych rozpuszczalnych w tłuszczach. Innymi czynnikami mającymi wpływ na niedobory tych witamin są: niewystarczające ich spożycie, choroby wątroby czy resekcja jelita [9, 38].

Nieprawidłowe stężenie sodu w osoczu u chorych na CF związane jest z nadmierną jego utratą głównie z potem (np. podczas gorączki, intensywnego wysiłku fizycznego czy gorących dni), ale również w trakcie wymiotów, biegunek. Podaż sodu można zwiększyć przez: dosalanie potraw, wybieranie produktów bogatych w ten składnik, takich jak: słone przekąski czy ser żółty i picie płynów bogatych w sód, np. napojów przeznaczonych dla sportowców [3].

Ze względu na wysoki wskaźnik występowania osteopenii i osteoporozy oraz zwiększone ryzyko złamań kości u dzieci i dorosłych z CF, zwraca się uwagę na odpowiednie spożycie wapnia [3, 40]. Dzienna podaż wapnia z dietą u osoby z mukowiscydozą powinna wynosić tyle samo co dla osoby zdrowej w tym samym wieku i tej samej płci [3].

SUPLEMENTACJA DIETY

Ze względu na wzmożone pocenie, zaburzenia wchłaniania jelitowego oraz przewlekły stan zapalny, u chorych na mukowiscydozę występuje zwiększone zapotrzebowanie na niektóre składniki mineralne, takie jak: sód, wapń, żelazo, cynk oraz selen [3]. W tabeli 2 zebrano informacje dotyczące zalecanych dawek wybranych suplementów diety dla pacjentów z mukowiscydozą.

Niemowlęta i dzieci chorujące na mukowiscydozę są narażone na niedobory sodu z powodu strat tego składnika przez skórę [40]. Sugeruje się, że potrzebę suplementacji soli można ocenić przez ułamkowe wydzielanie sodu i utrzymanie poziomu FEN (*fractional excretion of sodium*) na poziomie 0,5–1,5% [3].

Niedobry cynku mogą prowadzić do zahamowania wzrostu, podatności na infekcje, pogorszenia odczuwania smaku czy problemów ze wzrokiem. Dlatego u osób z CF, będących w grupie ryzyka niedoborów tego składnika, proponowana jest jego suplementacja. Sugeruje się podawanie cynku w podzielonych dawkach [3].

Selen jest ważnym składnikiem antyoksydacyjnym i odgrywa istotną rolę w odpowiedzi immunologicznej organizmu. U chorych na mukowiscydozę nie zaleca się jednak rutynowej jego suplementacji, z wyjątkiem osób zamieszkałych na wybranych obszarach, gdzie panuje niska zawartość tego składnika w glebie [3].

Niewydolność trzustki u pacjentów z mukowiscydozą wiąże się z ryzykiem zaburzeń wchłaniania tłuszczów oraz witamin rozpuszczalnych w tłuszczach [3, 39]. Uzupełnianie podaży witamin rozpuszczalnych w tłuszczach ma na celu utrzymanie odpowiedniego ich stężenia w surowicy krwi. Dla witaminy A wynosi ono 200–800 mcg/l, a dla β -karotenu 0,4–3,0 mmol/l. Stężenie witaminy D powinno być utrzymane na poziomie > 30 ng/ml. W przypadku witaminy K dokonuje się pomiaru stężenia białka indukowanego niedoborem witaminy K (*Protein Induced by Vitamine K Absence*, PIVKA II), które powinno wynosić < 2 ng/ml. Stężenie w osoczu krwi witaminy E powinno kształtować się na poziomie > 5,4 mg/g [41–45]. Badania stężenia witamin rozpuszczalnych

Tabela 2. Zalecane dawki wybranych suplementów diety, dla pacjentów z mukowiscydozą [3, 9, 39–45]

Suplement	Rekomendowana dawka suplementu/ zalecany okres dawkowania
Sód (NaCl)	
Niemowlęta karmione piersią (0–6 miesięcy życia)	1–2 mmol/kg m.c./d do 4 mmol/kg m.c./d
Niemowlęta ze szczególnymi wskazaniami (np. wymioty, biegunki)	wzbogacenie diety o słone pokarmy lub chlorek sodu w kapsułkach lub fiolkach, wg wskazań lekarza
Starsze dzieci oraz osoby dorosłe	
Cynk (Zn)	
Niemowlęta i dzieci < 2. roku życia z ryzykiem wystąpienia niedoborów cynku	1 mg/kg/d (maksymalnie 15mg/d), przez okres 6 miesięcy
Dzieci od 2. do 18. roku życia z ryzykiem wystąpienia niedoborów cynku	15 mg/d, przez okres 6 miesięcy
Dorośli > 18. roku życia z ryzykiem wystąpienia niedoborów cynku	25 mg/d, przez okres 6 miesięcy
Witaminy	
Witamina A	2000–6000 j.m. w 1. roku życia 3000–100000 j.m. > 1. roku życia
Witamina D	400 j.m./d dla niemowląt 400–800 j.m./d > 1. roku życia *
Witamina E	50–100 mg/d dla niemowląt 100–300 mg/d dla dzieci w wieku 1–10 lat 200–40 mg/d dla dzieci > 10. roku życia
Witamina K	Dawka podstawowa**: 0,15–0,3 mg/d u dzieci 0,3–0,5 mg/d u dorosłych Dawka terapeutyczna: 2,5–20 mg/tydzień
β -karoten	0,5–1,0 mg/kg m.c./d (maksymalnie 30 mg/d)
Enzymy trzustkowe	
Niemowlęta	2000–4000 j. FIP lipazy/120 ml mieszanki mlecznej lub jedno karmienie piersią
Dzieci < 4. roku życia	1000 j. FIP lipazy/kg m.c./posiłek
Dzieci > 4. roku życia	500 j. FIP lipazy/kg m.c./posiłek

* W wyjątkowych przypadkach wymagane mogą być wyższe dawki (do 2000 j.m./d)

** Wskazana ocena wiarygodnych markerów ustrojowych zasobów witaminy K
m.c. – masa ciała; /d – na dobę; j.m. – jednostka międzynarodowa; FIP – jednostka aktywności enzymatycznej wg ustaleń Międzynarodowej Federacji Farmaceutycznej

w tłuszczach we krwi u osób z CF muszą być wykonywane nie rzadziej niż raz do roku, a po modyfikacji dawki po 3–6 miesiącach [3].

Niedobory witamin rozpuszczalnych w wodzie występują rzadko u chorych na mukowiscydozę. Suplementacja tej grupy witamin wskazana jest w przypadku niedostatecznej podaży ich z dietą. Wyjątek stanowi witamina B₁₂, której suplementacja, w dawce 100 mcg jeden raz w miesiącu, jest konieczna u pacjentów po wykonanej resekcji jelita cienkiego oraz kwas foliowy u kobiet planujących ciążę oraz będących w pierwszym trymestrze ciąży, w dawce 400 mcg na dobę [9].

U chorych na CF zmiany w funkcji wydzielniczej trzustki pojawiają się już w okresie płodowym, stąd często od pierwszych miesięcy życia konieczna staje się suplementacja enzymami trzustkowymi [39, 40]. Deficyt enzymów trzustkowych manifestuje się takimi objawami jak: biegunki tłuszczowe, zespół niedożywienia, bóle i wzdęcia brzucha. Poza klasycznymi symptomami, aby stwierdzić zaburzenia czynności trzustki, konieczne jest przeprowadzenie badań laboratoryjnych. Do wykorzystywanych narzędzi diagnostycznych należą: badanie stężenia elastazy-1 w stolcu, gdzie za nieprawidłowy wynik uznaje się stężenie < 100 mcg/g stolca oraz wydalanie tłuszczów w stolcu, tu za niewłaściwe

uznaje się wydalanie > 7 g/dobę dla chorych mających więcej niż 10 lat i $> 4-5$ g dla dzieci w wieku 2–10 lat [12, 40].

Enzymy trzustkowe podawane są zwykle doustnie, najlepiej aby były przyjmowane w trakcie posiłku, a dawce dostosowanej do podaży tłuszczów. Mają one postać tabletek dojelitowych, rzadziej proszku [12]. Dawka preparatu zawsze musi być określona indywidualnie i systematycznie kontrolowana. Za odpowiednią dawkę przyjmując się taką, która niweluje utratę tłuszczu z kałem, normalizuje przyrost masy ciała u dzieci oraz powoduje złagodzenie wzdęć i bólów brzucha [12]. Nie należy przekraczać dawki 10 tys. j. lipazy/kg m.c./dzień, ponieważ stwierdzono, że głównym czynnikiem wystąpienia kolonopatii włókniej jest zażywanie wysokich dawek enzymów trzustkowych [46].

Probiotyki wpływają na czas pasażu jelitowego, wykorzystywane są do przywrócenia naturalnego składu mikrobioty jelitowej, wspomagają procesy trawienne, zwiększają wydajność układu immunologicznego, produkują witaminy z grupy B oraz pełnią wiele innych funkcji. Bruzzese i wsp. [47] przeprowadzili badanie, którego wyniki wskazują, że stosowanie wśród dzieci chorych na mukowiscydozę, u których występuje kolonizacja bakteriami *P. aeruginosa*, probiotyków szczepów *Lactobacillus GG* (LGG) powoduje zmniejszenie liczby epizodów zaostrzeń płucnych, zredukowanie częstości hospitalizacji i długości pobytów w szpitalu, przyrost masy ciała oraz poprawę funkcji płuc. Zauważono także mniejszą liczbę zaostrzeń, które wymagałyby antybiotykoterapii, w porównaniu z grupą kontrolną, jednak nie była to znacząca różnica. Liczba występujących zaostrzeń płucnych malała również po zastosowaniu mieszanki probiotyków, w których skład wchodziły: *L. acidophilus*, *L. bulgaricus*, *B. bifidum* oraz *S. thermophile* [47]. Przyjmowanie probiotyków wywoływało także znaczący spadek markerów stanu zapalnego. Nie wykazano żadnych reakcji niepożądanych u badanych pacjentów z CF, jednak nie zaleca się suplementacji probiotykami u niemowląt poniżej 5. miesiąca życia [9, 48].

Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy [12] uzasadniona jest suplementacja kwasem DHA, najlepiej w czystej postaci. Dodatkowo należy pamiętać, że suplementacja WNKT z rodziny omega-3 wymaga prawidłowego stężenia witaminy E oraz β -karotenu w surowicy krwi. Zaleca się suplementację czystym kwasem DHA u pacjentów z CF, w dawce 20–40 mg/kg m.c./dobę dla dzieci oraz 1–2 g/dobę dla młodzieży i dorosłych. Taka suplementacja może wymagać zwiększenia dawek pobieranych enzymów trzustkowych [24].

Badania pokazują, że przyjmowanie przez niedożywione dzieci z mukowiscydozą doustnych suplementów energetycznych nie przyniosło dodatkowych korzyści w ich stanie odżywienia. Nie wyklucza to możliwości ich stosowania, ale pokazuje, że nie powinny one być uznawane za istotną część długofalowej opieki klinicznej oraz że konieczne są dalsze badania w tym kierunku [49].

PIŚMIENNICTWO

1. Augustynowicz-Kopec E, Skorupa W. Diagnostyka mikrobiologiczna u chorych na mukowiscydozę. *Pneumol Alergol Pol.* 2014; 82: 327–329.
2. Rusek D, Głabski T. Nowe możliwości w terapii mukowiscydozy. *Farm Pol.* 2012; 68: 777–784.
3. Turck D, Braegger CP, Colombo C. ESPEN-ESPHAGAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016; doi: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.
4. Słusznik A, Kurtyka Z, Lemańska D. Badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy w Polsce południowo-wschodniej. *Prz Lek.* 2011; 68: 59–63.
5. Semczuk K. Charakterystyka genotypowa i fenotypowa szczepów *Staphylococcus aureus* izolowanych od dzieci chorych na mukowiscydozę. Wydawnictwo Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa 2013.
6. Solomon M, Bozic M, Mascarenhas MR. Nutritional issues in cystic fibrosis. *Clin Chest Med.* 2015; 37: 97–107.
7. Umławska W, Krzyżanowska M, Zielińska A et al. Effect of selected factors associated with the clinical course of disease on nutritional status in children with cystic fibrosis. *Adv Clin Exp Med.* 2014; 23: 775–783.
8. Hasan M, Lina F, Alaf M. Growth assessment and risk factors of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Saudi Med J.* 2016; 37: 293–298.
9. Stapleton D, Ash C, King S. Australasian clinical practise guidelines for nutrition in cystic fibrosis. 2006.
10. Robinson NB, DiMango E. Prevalence of gastroesophageal reflux in cystic fibrosis and implications for lung disease. *Ann Am Thorac Soc.* 2014; 11: 964–968.
11. Demeyer S, De Boeck K, Witters P et al. Beyond pancreatic insufficiency and liver disease in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr.* 2016; doi: 10.1007/s00431-016-2719-5.
12. 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: 352–378.
13. Kołodziej M, Wiśnowska A. Osteoporoza w mukowiscydozie. *Post Rehab.* 2015; 29: 39–44.
14. Sheikh S, Gemma S, Patel A. Factors associated with low bone mineral density in patients with cystic fibrosis. *J Bone Miner Metab.* 2015; 33: 180–185.
15. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C et al. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int.* 2010; 86: 1–7.
16. Lisowska A, Walkowiak J. Intestinal bacterial overgrowth syndrome and intestinal inflammation in cystic fibrosis. *Pediatr Pol.* 2007; 82: 567–570.
17. Sheikh S, Gemma S, Patel A. Factors associated with low bone mineral density in patients with cystic fibrosis. *J Bone Miner Metab.* 2015; 33: 180–185.
18. Kamińska B, Kaźmierska K, Szlagaty-Sidorkiewicz A i wsp. Zaburzenia stanu odżywienia u dzieci w przebiegu mukowiscydozy – przegląd piśmiennictwa. *Forum Med Rodz.* 2011; 2: 137–146.
19. Brazowski J, Czerwionka-Szaflarska M. Zaburzenia wchłaniania w przewlekłych chorobach trzustki u dzieci. *Pediatr Pol.* 2010; 85: 633–636.
20. Sands D, Umławska W, Zielińska A. A cross-sectional study of growth, nutritional status and body proportions in children and adolescents at a medical center specializing in the treatment of cystic fibrosis in Poland. *Arch Med Sci.* 2015; 11: 155–163.
21. Chaves CR, Cunha AL, Costa AC et al. Nutritional status and body fat distribution in children and adolescents with cystic fibrosis. *Cien Saude Colet.* 2015; 20: 3319–3328.
22. Smith C, Winn A, Seddon P et al. A fat lot of good: balance and trends in fat intake in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012; 11: 154–157.
23. Maqbool A, Schall JL, Gallagher PR et al. Relation between dietary fat intake type and serum fatty acid status in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 55: 605–611.
24. Walkowiak J, Wilczyński M, Bolesławska I et al. Disturbances of polyunsaturated fatty acids profile do not occur among patients suffering from mucoviscidosis of mild clinical expression. *Żyw Człow Metab.* 2003; 30: 870–873.
25. Umławska W, Krzyżanowska M, Zielińska A i wsp. Ocena stanu odżywienia oraz czynności płuc dzieci i młodzieży z mukowiscydozą. *Pediatr Endocrinol.* 2012; 18: 137–142.
26. Tutak-Słupska M, Stępień-Jaszowska B, Staszak-Kowalska R i wsp.: Ocena stanu odżywienia i składu ciała pacjentów z mukowiscydozą. *Pediatr Pol.* 2012; 87: 146–153.
27. Rana M, Wong-See D, Katz K. Fat-soluble vitamin deficiency in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Clin Pathol.* 2014; 67: 605–608.
28. Greer RM, Buntain HM, Lewindon PJ et al. Vitamin A levels on patients with CF are influenced by the inflammatory response. *J Cyst Fibros.* 2004; 3: 143–149.
29. Woestenenk JW, Broos N, Stellato RK i wsp. Vitamin A intake and serum retinol levels in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016; 35: 654–659.
30. Chelchowska M, Sands D, Mielus M et al. The effect of a diet based on the specific nutritional needs of infants with cystic fibrosis on the concentration of vitamin A and E in blood. *Pediatr Pol.* 2007; 82: 631–634.

31. Chesdachai S, Tanqpricha V. Treatment of vitamin D deficiency in cystic fibrosis. *J Steroid Biochem Mol Biol.* 2015; doi: 10.1016/j.jsbmb.2015.09.013.
32. Sexauer WP, Hadeh A, Ohman-Strickland PA et al. Vitamin D deficiency is associated with pulmonary dysfunction in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2015; 14: 497–506.
33. Okebukola PO, Kansra S, Barrett J. Vitamin E supplementation in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014; doi: 10.1002/14651858.CD009422.pub2.
34. Krzyżanowska P, Pogorzelski A, Skorupa W et al. Exogenous and endogenous determinants of vitamin K status in cystic fibrosis. *Sci Rep.* 2015; doi: 10.1038/srep12000.
35. Sands D, Umlawska W, Zielińska A. Clinical research. A cross-sectional study of growth, nutritional status and body proportions in children and adolescents at a medical center specializing in the treatment of cystic fibrosis in Poland. *Arch Med Sci.* 2015; 11: 155–163.
36. Szabla A, Skorupa W, Milewska M et al. Nutritional status of adults with cystic fibrosis – current methods of assessment. *Pol Med J.* 2015; 39: 333–336.
37. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa Ka et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2009; 9: 323–329.
38. Wilschanski M. Nutrition in cystic fibrosis. *World Rev Nutr Diet.* 2015; 113: 244–249.
39. Schindler T, Michel S, Wilson AWM. Nutrition management of cystic fibrosis in the 21st century. *Nutr Clin Pract.* 2015; 30: 488–500.
40. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002; 35: 246–259.
41. Bertolaso C, Groleau V, Schall JI et al. Fat-soluble vitamins in cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: efficacy of a nutrition intervention. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014; 58: 443–448.
42. Graham-Maar RC, Schall JI, Stettler N et al. Elevated vitamin A intake and serum retinol in preadolescent children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr.* 2006; 84: 174–182.
43. Hall WB, Sparks AA, Aris RM. Vitamin D deficiency in cystic fibrosis. *Int J Endocrinol.* 2010; doi: 2010:218691.
44. Huang SH, Schall JI, Zemel BS et al. Vitamin E status in children with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency. *J Pediatr.* 2006; 148: 556–559.
45. Dougherty KA, Schall JI, Stallings VA. Suboptimal vitamin K status despite supplementation in children and young adults with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr.* 2010; 92: 660–667.
46. Demeyer S, De Boeck K, Witters P et al. Beyond pancreatic insufficiency and liver disease in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr.* 2016; doi: 10.1007/s00431-016-2719-5.
47. Bruzzese E, Raia V, Spaquuolo MI et al. Effect of Lactobacillus GG supplementation on pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis: pilot study. *Clin Nutr.* 2007; 26: 322–328.
48. Weiss B, Bujanover Y, Yahav Y et al. Probiotic supplementation affects pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatr Pulmonol.* 2010; 45: 536–540.
49. Smyth RL, Rayner O. Oral calorie supplements for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014; doi: 10.1002/14651858.CD000406.pub4.

Nutritional status disorders in cystic fibrosis – dietary recommendations and supplementation. A review

Abstract

Cystic fibrosis (CF) is a genetic and chronic disease affecting the functioning of many systems and organs in the body. From the respiratory system the disease is manifested by chronic cough, shortness of breath, bronchial obstruction, and also chronic infections with *Pseudomonas aeruginosa* and *Staphylococcus aureus*. Gastrointestinal disorders observed in CF include the exocrine pancreatic insufficiency, disorders of digestion and absorption, diarrhea and abdominal pain. In patients with CF, there also appear impaired liver function, fertility disorders, bone density disorders and deficiencies of vitamins and minerals. CF is also related with the occurrence of the nutritional status disturbances. As causes of the nutritional status disturbances, a number of factors may be distinguished which include: increased energy expenditure, exocrine pancreatic insufficiency, comorbidities, dietary mistakes or *Pseudomonas aeruginosa* infections. In more than a half of the patients with CF, malnutrition is noted, some of them are underweight, with improper body height; also, a reduced mid-arm circumference and reduced fat free mass are regularly observed. The shortages of fat-soluble vitamins are common. In supporting CF treatment the introduction of a high energy intake is recommended in the nutrition of the diet, as well high protein and high fat diets. In addition, dietary supplementation is recommended by the intake of proper doses of selected nutrients, such as: sodium, zinc, vitamins A, D, E and K. Considering the occurrence of pancreatic insufficiency, pancreatic enzymes supplementation is recommended. Dietary supplementation with probiotics should also be considered, and the use of high energy dietary supplements.

Key words

nutritional status, diet, nutritional recommendations, cystic fibrosis, supplementation