

Żywnienie w mukowiscydozie

Mukowiscydoza – (z ang. cystic fibrosis, CF, zwłóknienie torbielowate) to rzadka choroba genetyczna spowodowana mutacją genu odpowiedzialnego za syntezę błonowego kanału chlorkowego CFTR. Przyczyną mukowiscydozy jest mutacja genu CFTR, który odpowiada za właściwy transport soli i wody w komórkach. W rezultacie organizm chorego wytwarza nadmiernie lepki śluz, który powoduje zaburzenia we wszystkich narządach posiadających gruczoły śluzowe (głównie w układzie oddechowym, pokarmowym i rozrodczym).

ZAŁOŻENIA DIETY:

PODAŻ ENERGII (DZIENNA ILOŚĆ SPOŻYWANYCH KALORII)

Według rekomendacji europejskich powinno to być 120-150% dziennego zapotrzebowania energetycznego obliczane jest dla każdego pacjenta indywidualnie z uwzględnieniem płci, wieku i masy ciała oraz dla pacjentów z ryzykiem niedożywienia.

PODSTAWOWE SKŁADNIKI ODŻYWCZE:

BIAŁKO:

- powinno stanowić 20% całkowitego zapotrzebowania na energię
- wyróżniamy dwa rodzaje (zwierzęce oraz roślinne). Warto wybierać jedno i drugie, tak aby były dostępne w każdym posiłku.

Zwierzęce: mięso drobiowe, wołowe, wieprzowe, ryby chude (dorsz, mintaj, pstrąg), tłuste (makrela, śledź, sardynki, tuńczyk, karp, łosoś), jajka. Przetwory mięsne (wędliny, kiełbaski – wybierać te z wysoką zawartością mięsa min. 90%, bez MOM – mięso oddzielane mechanicznie), przetwory rybne (pasty, sałatki, sardynki, śledzie, makrele w warzywach, sosie pomidorowym, oleju).

Nabiał: jogurty, kefiry, maślanki, serek i jogurt typu islandzkiego skyr, serek wiejski, roślinne zamienniki (jogurt sojowy, kokosowy, tofu naturalne/ziołowe/wędzone), mleko krowie, roślinne (sojowe, owsiane, kokosowe), mleko bez-laktozy. Nabiał można wybierać krowi, bez-laktozy, kozi, owczy, roślinny (mleka, serki, sery, jogurty, śmietanki), sery z większą zawartością tłuszczu (feta, mozzarella, kozi, ricotta, gouda).

W celu zwiększenia energetyczności diety warto wybierać nabiał (mleka, jogurty, serki, sery) z większą zawartością tłuszczu.

Strączki (uzależnione od tolerancji*): fasola, fasolka szparagowa, groszek, ciecierzycy, soczewica – w formie gotowanej, zupy krem, kotletów, pasty do pieczywa.

TŁUSZCZE:

- **powinny stanowić 35-40 % całkowitego zapotrzebowania na energię**
- warto wybierać tłuszcze roślinne (oliwa z oliwek, olej rzepakowy, lniany, rydzowy, z wiesiołka, pestek dyni, winogron, awokado, masła orzechowe), pestki dyni, nasiona słonecznika, wiórki kokosowe, orzechy, migdały, płatki migdałowe.

Tłuszcze zwierzęce: masło (do kanapek, do smażenia – masło klarowane)

Należy bazować na tłuszczach roślinnych, to dobry sposób zwiększania energetyczności diety. Nie należy bazować na produktach głęboko smażonych typu fast-food, wyrobach cukierniczych smażonych w głębokim tłuszczu.

Żywnienie w mukowiscydozie

Tłuszcze roślinne: olej lniany, oliwa z oliwek nierafinowana, siemę lniane, nasiona chia, olej rydzowy, słonecznikowy, z wiesiołka, z pestek dyni – dodawać na surowo do dań

Tłuszcze do smażenia: olej rzepakowy, oliwa z oliwek rafinowana

WĘGLOWODANY:

- **powinny stanowić 45-50 % całkowitego zapotrzebowania na energię**
- produkty zbożowe, takie jak pieczywo pszenne, graham, orkiszowe, żytnie, płatki owsiane, orkiszowe, jaglane, gryczane, ryżowe, gryczane, kukurydziane, wafle kukurydziane, gryczane, jaglane, ryżowe, maki (pszenna, żytnia, gryczana, ryżowa, jaglana, **kukurydziana**), kasze (manna, kukurydziana, kuskus, bulgur, gryczana, jaglana, pęczak, orkisz, jęczmienna), ryż (biały, brązowy), komosa ryżowa, makarony (jajeczny, pełnoziarnisty, gryczany, ryżowy, **kukurydziany**), ziemniaki, bataty, dania mączne (kluski, pierogi, naleśniki, tortilla), owoce świeże i suszone, miód, dżem, konfitury, soki owocowe

*Pacjenci z zaburzoną glikemią powinni wybierać głównie produkty z niskim indeksem glikemicznym z pełnego przemiału oraz zastosować poniższe wskazówki.

Należy uważać na produkty pszenne (maki, drobne kasze, makarony, biały ryż, ziemniaki), suszone owoce, miód, syropy, soki owocowe, przecierowe, napoje gazowane typu cola lub nestea, dżemy, konfitury, owoce z wysokim indeksem glikemicznym (banan szczególnie mocno dojrzały, winogrona) lub w zalewach i syropach, kandyzowane

W celu obniżenia indeksu glikemicznego posiłku do powyższych produktów należy dodać tłuszcz oraz białko (np.: banan zielony ma niższy indeks glikemiczny + jogurt naturalny + wiórki kokosowe lub masło orzechowe).

BŁONNIK POKARMOWY:

- zwany także włóknom pokarmowym, to grupa związków występujących w żywności. Wśród węglowodanów ogółem wyróżnia się węglowodany przyswajalne i nieprzyswajalne. W błonniku można wyróżnić frakcje nierozpuszczalne i rozpuszczalne w wodzie: frakcje te różnią się działaniem fizjologicznym.

Frakcje nierozpuszczalne błonnika mają korzystny wpływ na chłonięcie wody i zwiększanie objętości stolca, co z kolei pozytywnie wpływa na perystaltykę jelit i prawidłowe opróżnienia. Frakcje rozpuszczalne błonnika wpływają na obniżanie poziomu cholesterolu w organizmie człowieka. Głównym źródłem włókna pokarmowego w diecie jest włókno naturalne zawarte w produktach roślinnych i pochodzenia roślinnego, to znaczy zbożowych (pieczywo żytnie razowe, pieczywo mieszane z dodatkiem ziaren, różne rodzaje płatków), warzywach oraz owocach (znaczące ilości błonnika zawierają też suszone owoce i orzechy).

Optymalna podaż to 20-30 g błonnika pokarmowego na dobę, dla dorosłych pacjentów w zależności od indywidualnej tolerancji. Jego zawartość nie może być zbyt niska (poniżej 10 g/dzień) – może to doprowadzić do zaparć, bólów brzucha, ani zbyt wysoka (powyżej 30 g) ze względu na zwiększenie uczucia sytości, co może skutkować podażą zbyt małej ilości energii z diety.

W przypadku schorzeń oraz problemów jelitowych należy indywidualnie dobrać ilość oraz rodzaj przyjmowanego błonnika najlepiej po konsultacji ze specjalistą prowadzącym.

Żywnienie w mukowiscydozie

DODATKOWE WSKAZÓWKI:

Urozmaicanie diety: dodatek warzyw do każdego posiłku (formy świeże, mrożone, w formie past gotowych lub robionych samemu), różne rodzaje płatków, kasz, makaronów, różne rodzaje białka (zwierzęce i roślinne).

Zwiększanie energetyczności diety: dodatek tłuszczu do posiłku (oliwa, olej), pasty z awokado (na słodko z bananem i miodem, masłem orzechowym lub na wytrwanie z dodatkiem ziół), pasty z suszonych pomidorów, dodatek żółtka do zupy, owsianki, zupy krem, puree z dodatkiem śmietanki i tłuszczu, dodatek miodu, konfitury, powideł, dżemu, suszonych owoców (tu ostrożność powinni zachować chorzy z nieuregulowaną glikemią oraz cukrzycą)

Zwiększanie zawartości białka w diecie: pasty z twarogu wytrwane z dodatkiem oliwy, ryby, passaty pomidorowej, koncentratu pomidorowego lub na słodko z dodatkiem miodu, dżemu, konfitur, masła orzechowego, mleczka kokosowego. Koktajle na nabiale zwierzęcym lub roślinnym z dodatkiem owoców, orzechów, wiórków kokosowych, pestek dyni, słonecznika, płatków. Dodatek preparatów białkowych typu protifar oraz gotowe preparaty wysoko-energetyczne typu **FANTOMALT** oraz **specjalistycznych preparatów typu NUTRIDRINK, FRESUBIN, Cubitan, Fortimel, NIESTLE RESOURCE, Modulen IBD** (przy problemach jelitowych), **DIASIP, DIBEN** (w przypadku niewyrównanych glikemii lub cukrzycy), **NUTRIDRINK HEPA, NUTRICOMP HEPA, FRESUBIN HEPA, NUTRIDRINK JUICY STYLE** (w przypadku chorób wątroby), **RENILON** (w przypadku chorób nerek), **NUTRISON PEPTISORB** (przy schorzeniach jelit – zapalenia oraz resekcje, zespół krótkiego jelita, zaburzenia trawienia oraz wchłaniania, ostre zapalenie trzustki), **NUTRIDRINK FORTICARE** (zawiera składniki immunomodulujące wspierające prace układu odpornościowego).

UNIKAĆ:

Owoców cytrusowych (grejpfruty, pomarańcza gorzka, pomelo), wyciągów, soków z nich zrobionych oraz owoców egzotycznych typu kaki. Imbir, lukrecja, żeń-szeń, ashwaganda ze względu na wpływ na działanie przyjmowanych leków (immunosupresyjnych).

WITAMINY I SKŁADNIKI MINERALNE:

NIEDOBORY WITAMIN – osoby chorujące na mukowiscydozę częściej narażone są na niedobory witamin, które mogą wynikać z zaburzeń wchłaniania, zwłaszcza tych rozpuszczalnych w tłuszczach. Inne możliwe czynniki to: niewystarczające ich spożycie, choroby wątroby lub resekcja jelita.

Nieprawidłowe stężenia sodu wynikają z jego nadmiernej utraty głównie z potem (gorączka, intensywnego wysiłku, gorących dni czy wymiotów, biegunek). Podaż sodu można zwiększyć przez: dosalanie potraw, wybór produktów bogatych w sód (sery żółte, paluszki, płatki kukurydziane, oliwki, suszone pomidory, ryby wędzone, mięso i ich przetwory oraz ewentualnie słone przekąski) lub napoje dla sportowców wzbogacanych o dany składnik, czy też wykorzystanie wody wysoko-zmineralizowanej.

Ze względu na wysoki wskaźnik występowania osteopenii i osteoporozy oraz zwiększone ryzyko złamań kości u dzieci i dorosłych z mukowiscydozą zwraca się uwagę na odpowiednie spożycie wapnia. Dla osób z mukowiscydozą podaż wapnia wynosi tyle samo, co u osoby zdrowej w tym samym wieku i tej samej płci. Warto też uwzględnić witaminę D, która wpływa na przyswajanie wapnia. Warto oznaczyć jej stężenie we krwi przed dobraniem dawki do suplementacji.

Żywnienie w mukowiscydozie

SUPLEMENTACJA

Ze względu na wysokie 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 i selen. W takim przypadku należy indywidualnie skonsultować się z dietetykiem w celu ustalenia diety wzbogaconej o poszczególne składniki mineralne.

*Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy uzasadniona jest suplementacja: kwasem DHA najlepiej w czystej postaci w dawce 20-40 mg/kg mc/d dla dzieci oraz 1-2 g/d u młodzieży i dorosłych.

OKREŚLENIE ZAPOTRZEBOWANIA NA ENERGIĘ I SKŁADNIKI ODŻYWCZE

W określeniu zapotrzebowania pomocne będą poniższe wzory:

Wzór Harrisa i Benedicta:

PPM mężczyzny = $66,47 + (13,7 \times \text{masa ciała w kg}) + (5 \times \text{wzrost w cm}) - [6,76 \times \text{wiek w latach}]$

PPM dla kobiety = $655,1 + (9,567 \times \text{masa ciała w kg}) + (1,85 \times \text{wzrost w cm}) - (4,68 \times \text{wiek w latach})$

Wzór Miffilina:

PPM mężczyzny = $(10 \times \text{masa ciała w kg}) + (6,25 \times \text{wzrost w cm}) - (5 \times \text{wiek w latach}) + 5$

PPM dla kobiet = $(10 \times \text{masa ciała w kg}) + (6,25 \times \text{wzrost w cm}) - (5 \times \text{wiek w latach}) - 161$

możesz też wykorzystać gotowe kalkulatory dietetyczne dostępne internetowo, np.: kalkulatory żywieniowe, [dietetykpro \(https://dietetykpro.pl/kalkulatory/cpm\)](https://dietetykpro.pl/kalkulatory/cpm)

Całkowita Przemiana Materii (CPM)

CPM = PPM x PAL (współczynnik aktywności fizycznej) - jest to wartość określająca zapotrzebowanie, które pozwoli utrzymać naszą obecną masę ciała.

Współczynnik PAL według FAO/WHO:

1,2-1,3 – siedzący tryb życia, bez dodatkowych ćwiczeń fizycznych

1,4-1,5 – siedzący tryb życia oraz niewielką, niezbyt intensywną aktywność fizyczną

1,6-1,7 – praca zawodowa wymagająca dodatkowej aktywności fizycznej (mieszana)

1,8-1,9 – praca stojąca 2,0-2,4 – ciężka i bardzo ciężka praca fizyczna

Po obliczeniu wartości energetycznej CPM można obliczyć swoje zapotrzebowanie zgodnie z wartościami podanymi w punkcie 2.

1. PROBIOTYKI

Grupa wyszczególniona ze względu na wpływ na czas pasażu jelitowego, wykorzystywane do przywrócenia naturalnego składu mikrobioty jelitowej, wspomagają procesy trawienia, zwiększają wydajność układu immunologicznego oraz produkują witaminy z grupy B.

Żywnienie w mukowiscydozie

Szczep *Lactobacillus GG* (LGG) – mniejsza liczba epizodów zaostrzeń płucnych, redukcja czasu hospitalizacji oraz długości pobytu w szpitalu, przyrost masy ciała i poprawa funkcji płuc.

Inne szczepki wspomagające redukcję zaostrzeń płucnych:

- *L. acidophilus*,
- *L. bulgaricus*,
- *B. bifidum* oraz *S. thermophile*.

W przypadku probiotyków zawierających szczepki *S. boulardii* (Enterol, Floractin Enteric) – nie należy ich przyjmować wraz z lekami przeciwgrzybicznymi stosowanymi doustnie i dożylnie ze względu na fakt, że *S. boulardii* jest niepatogennym szczepem drożdży, co może wpłynąć zaburzająco na prowadzony proces leczenia.

TEMAT WPROWADZENIA PROBIOTYKÓW POWINIEN ZOSTAĆ SKONSULTOWANY Z LEKARZEM PROWADZĄCYM.

2. PRZEPISY I POMYSŁY KULINARNE

*(WARTO KORZYSTAĆ ZE STRONY Z PRZEPISAMI DEDYKOWANEJ PACJENTOM CHORUJĄCYM NA MUKOWISCYDOZĘ: chef4cf.com (w języku angielskim), strona: allrecipes.pl (zawiera przepisy z określoną wartością energetyczną w jednej porcji), energetyczność można sprawdzić również w aplikacji FITATU lub na stronie: www.tabele-kalorii.pl)