

Poradnik dla rodziców niemowląt i małych dzieci z mukowiscydozą.

Prof. Halina Woś

Badania skriningowe mają na celu rozpoznanie choroby jeszcze przed wystąpieniem objawów klinicznych, co skutkuje wczesnym włączeniem leczenia, w tym również leczenia żywieniowego.

Prowadzony przesiew noworodkowy w kierunku mukowiscydozy pozwala na wcześniejsze, średnio około 6 tygodnia życia, rozpoznanie tej choroby. Badania skriningowe mają na celu rozpoznanie choroby jeszcze przed wystąpieniem objawów klinicznych, co skutkuje wczesnym włączeniem leczenia, w tym również leczenia żywieniowego.

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 (cukrzyca, osteopenii/osteoporozy) w późniejszym okresie rozwoju. Natomiast przegląd europejskich artykułów naukowych i własne obserwacje wskazują na występowanie niedożywienia w I i II kwartale życia u 45-69% dzieci z mukowiscydozą. Ażeby temu zapobiec zostały opracowane i opublikowane w 2010 przez Europejskie Towarzystwo Mukowiscydozy, do którego również należy Polska, wytyczne zapobiegające niedożywieniu u niemowląt z mukowiscydozą.

Prawidłowe żywienie w tej grupie niemowląt i dzieci polega na stosowaniu:

- diety wysokoenergetycznej, wysokobiałkowej i wysokotłuszczowej (120-150% zapotrzebowania kalorycznego zdrowego niemowlęcia),
- regularnej substytucji prawidłowej ilości enzymów trzustkowych (dla każdego niemowlęcia wyliczonej indywidualnie),
- właściwej suplementacji witamin rozpuszczalnych w tłuszczach,
- dodatkowego uzupełnienia solii,
- uzupełnienia diety o kwasy tłuszczowe ω -3 oraz probiotyki.

W przypadku noworodków i niemowląt z mukowiscydozą wskazane jest karmienie piersią przez conajmniej 6 miesięcy.

W razie małych przyrostów masy ciała można rozważyć dokarmianie. Zalecana wówczas jest podaż mieszanek mlecznych specjalnie przygotowanych dla tej grupy chorych.

Jest to dieta hiperkaloryczna zawierająca łatwo przyswajalne białko, tłuszcze zarówno w postaci tłuszczu MCT (średniołańcuchowe kwasy tłuszczowe) oraz właściwą mieszankę długołańcuchowych kwasów tłuszczowych (LC-PUFA), prebiotyki, zwiększoną ilość witamin rozpuszczalnych w tłuszczach: witaminy A, D, E i K, oraz zwiększoną zawartość sodu (Milupa-Cystilac).

Dietę opartą o hydrolizaty białkowe powinny otrzymywać niemowlęta po zabiegach chirurgicznych z powodu niedrożności smółkowej oraz z zaburzeniami trawienia i wchłaniania innymi niż obecnymi w przebiegu CF (nietolerancja, alergia na białka mleka krowiego, nietolerancja laktozy).

Dla prawidłowego trawienia w mukowiscydozie wymagana jest podaż enzymów trzustkowych: u 95% niemowląt od samego urodzenia lub w trakcie pierwszego roku życia rozwija się niewydolność trzustkowa. Pamiętać należy, że posiłek spożyty przez dziecko bez enzymów trzustkowych lub podanych w nieprawidłowy sposób jest posiłkiem straconym. Enzymy należy podawać bezpośrednio przed posiłkiem najlepiej z sokiem lub musem jabłkowym. W razie przedłużonego karmienia należy enzymy podać w 2 porcjach.

Posiłki uzupełniające do diety niemowlęcia wprowadzamy w tym samym czasie jak u dzieci zdrowych. Należy pamiętać o stopniowym wprowadzaniu niewielkiej ilości glutenu (kaszki) w piątym miesiącu życia, również u niemowląt karmionych naturalnie, a potem stopniowo zwiększanie ilości kaszek. Do zupiek przygotowywanych na bazie mięsa i jarzyn powinniśmy dodać masło lub żółtko, aby wzmocnić ich kaloryczność. Również przeciery owocowe należy wzmocnić kalorycznie przez dodanie do nich kleików/kaszek lub odżywek (np. Fantomaltu).

Wg wytycznych Europejskiego Towarzystwa Mukowiscydozy wszystkie niemowlęta, a szczególnie wyłącznie karmione pokarmem naturalnym powinny otrzymywać dodatkowo sód w ilości 50-100 mg/kg, najlepiej pod postacią roztworu 10%NaCl (ampułki). Również w przypadku upałów, nadmiernego pocenia w trakcie gorączki należy pamiętać o zwiększonej podaży soli i płynów, aby zapobiec odwodnieniu i zaburzeniom elektrolitowym.

Zaburzenia trawienia tłuszczów, charakterystyczne dla tej jednostki chorobowej mogą być przyczyną niedoborów witamin rozpuszczalnych w tłuszczach: A, D, E i K – należy je więc podawać w zwiększonej ilości niż u dzieci zdrowych, najlepiej w postaci specjalnie przygotowanej dla niemowląt z mukowiscydozą postaci płynnej (AquADEKs).

Dzieci chorujące na mukowiscydozę powinny rozwijać się prawidłowo, tak jak ich zdrowi rówieśnicy. Jednakże ze względu na specyfikę choroby – każde dziecko choruje inaczej, już od pierwszych dni życia mogą pojawić się problemy w karmieniu jak i przyswajaniu pokarmów związane z niewydolnością przewodu pokarmowego pod postacią:

- zaburzenia motoryki przewodu pokarmowego: ulewanie i/lub refluks żołądkowo-przełykowy i związane z tym zapalenie błony śluzowej przełyku, zaburzenia opróżniania żołądka tzw. gastropareza, biegunki, zaparcia stolca i zespół DIOS charakterystyczny dla tej jednostki chorobowej, powodujący nasilające się wzdęcia brzucha aż do niedrożności;
- postępująca niewydolność trzustki, w przebiegu której dochodzi do obfitych luźnych, tłuszczowych stolców doprowadzających do niedoboru masy ciała, wzdęć i bólów brzucha, a w wieku późniejszym również współwystępowania zaburzeń gospodarki węglowodanowej lub cukrzycy;
- uszkodzenie wątroby pod postacią stłuszczenia i rozwoju ogniskowej marskości z wszelkimi jej konsekwencjami (nadciśnienie wrotne, żylaki przełyku) - a u najmłodszych dzieci objawiające się przedłużoną żółtaczką.

Aby zapobiegać zaburzeniom stanu odżywiania należy zapewnić dziecku dietę wysokoenergetyczną, wysokobiałkową i wysokotłuszczową, zawsze z indywidualnie dobranej substytucją enzymami trzustkowymi oraz właściwą suplementacją witamin (szczególnie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach) oraz innych składników mineralnych: żelaza, wapnia, fosforu. Badania naukowe doniosły, że prawidłowy rozwój fizyczny dzieci z mukowiscydozą wywiera zdecydowany wpływ na prawidłową funkcję płuc. Należy dążyć do właściwych przyrostów masy ciała i wzrostu oraz utrzymywać je w conajmniej 50 percentylnym należnym dla zdrowych rówieśników. Urozmaicona dieta, wzbogacona o dodatkowe produkty gwarantuje optymalne spożycie wszystkich składników pokarmowych. Taka dieta zapewnia prawidłowy rozwój psychosomatyczny, ale również poprzez programowanie metabolizmu zapobiega chorobom cywilizacyjnym, alergicznym, osteopeni/osteopozie, a także chorobom nowotworowym. Optymalizacja diety i realizacja wyższego zapotrzebowania energetycznego, białkowego, tłuszczowego i węglowodanowego ze względu na dość powszechne u tych dzieci gorsze łaknienie niż u zdrowych rówieśników jest często trudne. Wskazane jest wówczas zwiększenie liczby posiłków (w tym także karmienie nocne) i zastosowanie produktów o dużej gęstości kalorycznej.

Żywnienie niemowląt z mukowiscydozą w wieku od urodzenia do 6 miesięcy życia.

Dla noworodków i niemowląt zaleca się karmienie naturalne, w tym preferuje się karmienie wyłącznie piersią do końca 6 m. życia, zgodnie z zaleceniami takiego sposobu karmienia u zdrowych dzieci. Pokarm matki zawiera pełnowartościowe białka, łatwiej wchłanialne tłuszcze, laktozę oraz składniki mineralne, między innymi łatwo przyswajalne żelazo, a jednocześnie szybciej opuszcza żołądek. Mleko kobiece dostarcza dzieciom urodzonym o czasie składniki odżywcze w idealnych proporcjach. Zawiera, swoisto gatunkowe składniki, w tym kwasy ω -3 (omega-3) wspomagające rozwój mózgu, narządu wzroku, procesów poznawczych, rozwój intelektualny i rozwój procesów immunologicznych. Zawarte w mleku kobiecym czynniki troficzne wspomagają dojrzewanie jelit, wzrost i kolonizację przewodu pokarmowego przez bakterie probiotyczne. Udowodnione zostało, że u niemowląt karmionych naturalnie rzadziej występują infekcje układu oddechowego, biegunki i wymioty co jest ważnym czynnikiem u dzieci z mukowiscydozą. Karmienie pokarmem matki ma również korzyści odległe – lepszy rozwój intelektualny w kolejnych latach życia, ale również rzadsze występowanie zapaleń ucha środkowego, przewlekłych stanów zapalnych jelit (choroby Leśniowskiego-Crohna), cukrzycy oraz chorób alergicznych. Również wynikają korzyści dla matki w postaci zmniejszonego ryzyka wystąpienia raka jajnika, złamań kości kręgosłupa i poprawiają więzi emocjonalne z dzieckiem, a także zwiększają poczucie własnej wartości.

W przypadku niemożności karmienia naturalnego niemowląt i małych dzieci zaleca się podawanie specjalnego wysokokalorycznego mleka modyfikowanego Milupa Cystilac zawierającego łatwo przyswajalne, pełnowartościowe białko (hydrolizat serwatki i kazeiny), odpowiednio zbilansowany skład tłuszczów (w tym ω -3), oraz MCT, zwiększoną zawartość sodu i witamin w porównaniu do innych mlek modyfikowanych. Mieszanka ta może służyć jako jedyny pokarm dla niemowlęcia do skończenia 6 m. życia lub uzupełniający, gdy matka ma zbyt mało pokarmu. W przypadku braku przyrostu masy ciała (kontrola masy ciała w początkowym okresie życia co 2 tygodnie, a później 1 x w miesiącu) dołączyć do karmienia naturalnego (zawsze po nakarmieniu piersią) odpowiednią ilość Cystilacu.

Jeżeli przygotowujemy Cystilac, należy również zastosować się do obecnie obowiązującego rozporządzenia Ministra Zdrowia dotyczącego wymagań jakie powinny spełniać wody

służące do przygotowania mieszanek mlecznych: naturalne wody mineralne, naturalne wody źródlane i wody stołowe w których suma rozpuszczonych składników mineralnych jest poniżej 500 mg/l wody. Wody te należy przegotować, a następnie ostudzić do temperatury ~70°C i użyć nie później niż 30 minut po przegotowaniu. Mieszanek już przygotowanych nie można powtórnie gotować, a proszku nie należy rozpuszczać w zbyt gorącej wodzie - może to zmniejszyć wartość odżywczą mieszanki.

W tabeli przedstawiono zawartość energii i wybranych składników odżywczych dla 2-3 miesięcznego niemowlęcia z mukowiscydozą (cyt. za 12).

| Składniki odżywcze | Ilość składników odżywczych w 700 ml* Milupa Cystilac | Zapotrzebowanie dla CF |
|-------------------------|----------------------------------------------------------|------------------------|
| Energia (kcal) | 735 | 720 |
| Białko (g) | 19,6 | 22 |
| Tłuszcz (g) | 34 | 32 |
| Węglowodany (g) | 84 | 80 |
| Witamina A (µg RE) | 987 | 450** |
| Witamina E (mg alfa-TE) | 32,2 | 5** |
| Witamina D3 (µg) | 11,2 | 20** |
| Witamina K (µg) | 70 | 5** |
| Sód (mg) | 560 | /kg m.c.*** |

* Średnia dobową objętość mieszanki spożywana przez 2-3 miesięczne niemowlę

**Zapotrzebowanie na witaminy pochodzące z pożywienia nie zostało ustalone dla pacjentów z CF, podane normy dotyczą zdrowych niemowląt w pierwszym półroczu życia. Należy pamiętać, że w przypadku mukowiscydozy, konieczna jest dodatkowa suplementacja preparatami witaminowymi według wskazań lekarza.

*** Zapotrzebowanie może się zwiększać podczas upałów czy gorączki.

W przypadku braku pokarmu naturalnego i żywienia niemowlęcia mlekiem modyfikowanym można już po skończonych 16 tygodniach życia dziecka wprowadzić tzw. posiłki uzupełniające pamiętając, że należy podawać je zawsze po posiłku mlecznym. Jako pierwsze zwyczajowo w Polsce wprowadza się sok jabłkowy, przecier jabłkowy, kaszkę ryżową lub kleik kukurydziany. Mogą to być owoce dostępne w słoiczkach (najlepiej rosnące w naszym klimacie). Owoce dla niemowlęcia poniżej 6 m. życia muszą być wcześniej ugotowane do miękkości w wodzie lub na parze (przez 10-20 min. w zależności od twardości, następnie rozdrobnione lub zmiksowane na gładką masę. Nie należy dodawać cukru, dzieci wolą naturalną słodycz owoców.

U dziecka karmionego naturalnie wprowadzamy 2-3 g glutenu w 6 miesiącu życia podczas karmienia piersią, celem uzyskania tolerancji na gluten i zapobieganiu celiakii (zalecenie Zespołu Ekspertów dotyczące żywienia dzieci zdrowych w wieku od 1 do 3 r. życia). Wg zaleceń Europejskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia (EPSGHAN) dotyczących rozpoczęcia wprowadzania posiłków uzupełniających między 17 a 24 tygodniem życia, kolejność wprowadzania nie ma większego znaczenia i może ulegać modyfikacji.

Generalną zasadą w karmieniu niemowląt jest nie karmienie w pozycji leżącej, gdyż stwarza to ryzyko zachłyśnięcia, przewlekłego zapalenia ucha doprowadzającego do głuchoty, nasila refluks żołądkowo-przełykowy często obecny u dzieci z CF.

Żywienie niemowląt z mukowiscydozą po ukończeniu 6 miesiąca życia.

W tym czasie nadal podstawowym składnikiem diety pozostaje mleko (pokarm naturalny lub Milupa Cystilac), natomiast możemy zwiększyć kaloryczność poprzez dodatek kleików kukurydzianego, ryżowego czy stopniowo zwiększając ilość kaszki z glutenem (pszennej, jęczmiennej). W tym czasie możemy dołączyć do diety, zastępując jeden z posiłków mlecznych, zupkę jarzynową z dodatkiem masła, oliwy celem wzbogacenia kalorycznego.

Do przygotowania zupki możemy użyć ziemniak, marchew, dynię, buraki, groszek, pietruszkę, brokuły, każde warzywo wprowadzić stopniowo, co 7-10 dni w zwiększających się porcjach, aby w razie wystąpienia objawów nietolerancji (ból brzucha, kolka, objawy skórne) – skorygować dietę, a dietę uzupełnić o deser z przygotowanych i zmiksowanych owoców (jabłka, morele, brzoskwinie).

Owoce cytrusowe oraz truskawki i poziomki podajemy nie wcześniej niż w 10-12m. życia (jakkolwiek wg amerykańskich zaleceń banany wprowadzane są już w II kwartale 1-go roku życia). Banan bardziej dojrzały jest łatwiej strawny.

W 7-8 m. życia do zupki jarzynowej możemy dodać ugotowane mięso, najlepiej z królika, indyka, kurczaka czy chudej wieprzowiny, a także 1-2 x w tygodniu rybę.

Nie zapominajmy również o konsystencji pokarmów uzupełniających. Początkowo mają to być przetarte papaki owocowo-jarzynowe, od 7-8 m. życia rzadkie papki mięsno-warzywne. Można już wprowadzić do diety żółtko jaj – początkowo raz w tygodniu uprzednio ugotowane i roztarte, oraz soki owocowe przecierowe przeznaczone dla niemowląt.

W 9-10 m. życia, gdy nasze dzieci już potrafią przełykać bez objawów krztuszenia, pokarmy powinny zawierać niewielkie kawałki. Można wprowadzić „chrupiące” jedzenie rozpuszczające się w buzi np. biszkopty, chrupki kukurydziane, które zwiększą kaloryczność posiłków. Jogurty wg zaleceń polskich wprowadzamy w 11-12 m. życia, natomiast zalecenia Amerykańskiej Akademii Pediatrii (AAP) sugerują wcześniejsze wprowadzanie, między 6-9 m. życia. Powinny to być jogurty naturalne bez konserwantów. Należy również wprowadzić posiłki urozmaicone o nowe smaki, co zdecydowanie ułatwi nam rozszerzenie diety po pierwszym roku życia.

Rozszerzanie diety i zaakceptowanie nowych smaków często jest utrudnione. Należy wówczas stopniowo wprowadzać nowy posiłek np. kaszkę czy papkę jarzynową poprzez wymieszanie go z pokarmem matki lub mieszanką mleczną. Nowe pokarmy podajemy pojedynczo i w małej ilości, stopniowo zwiększając je i obserwując, czy nie pojawią się

objawy nietolerancji pokarmu. Gdy dziecko odmawia – nie zmuszać, odczekać 2-3 dni i ponownie próbować podać – czasem trzeba ponawiać te próby wiele razy. Zaleca się, aby na początku rozszerzenia diety wprowadzić papki z warzyw lub niesłodkie kaszki – gdy dziecko poczuje najpierw smak słodki (np. owoce) to zdecydowanie trudniej nam wprowadzić inne, niesłodkie pokarmy.

Zalecenia żywieniowe dzieci w wieku 1-3 lata.

Po ukończeniu 1 r. życia dziecko wkracza w tzw. okres poniemowlęcy czyli tzw. „małego dziecka”, który cechuje wolniejsze tempo rozwoju fizycznego, co nie zwalnia nas od zachowania czujności wystąpienia niedoborów masy ciała. Zachodzą zmiany w sylwetce dziecka: szczuplenie sylwetki, wydłużają się kończyny dolne. W tym czasie jedzenie staje się dla dziecka mniej atrakcyjne - dziecko uczy się chodzić, biegać, poznaje otaczający go świat. Natomiast coraz sprawniej żuje i przełyka podawany pokarm, chętnie chce jeść samodzielnie, używa łyżeczki, pije z kubeczka, stara się wskazać jedzenie, które mu smakuje, ale również stanowczo potrafi odmówić przyjmowania pokarmu, gdy jest już najedzone lub pokarm mu nie smakuje. Jedzenie w postaci kawałków może być podawane dzieciom jedynie w pozycji siedzącej, nigdy w czasie leżenia czy biegania, i tylko pod nadzorem osoby dorosłej. Najczęściej przyczyną zakrztuszenia mogą być parówki (w całości lub krojone), całe winogrona, twarde cukierki, orzechy, rodzynki, prażona kukurydza.

Dieta małego dziecka powinna być regularna, składać się z 4-5 posiłków (3 głównych i 2 dodatkowych), oparta na produktach naturalnych, bez dodatku substancji konserwujących, barwników, związków smakowych i zapachowych. Mleko krowie może być wprowadzone jako główny napój po ukończeniu 12 m. życia, jednakże ze względu na bardzo niską zawartość żelaza sugeruje się utrzymać przez 1-2 lata mieszanki mleczne (np. Milupa Cystilac), który zawiera dodatkowo właściwą ilość mikro i makro pierwiastków (w tym między innymi żelazo, jod) oraz dodatkowo długołańcuchowe kwasy tłuszczowe, których niedobór stwierdzono w mukowiscydozie. Natomiast nie zwalnia nas to z dodatkowej suplementacji witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E i K).

W tym okresie warto nauczyć dziecko jeść samodzielnie (łyżeczką lub palcami) wykorzystując do tego rodzaj pokarmu: puree ziemniaczane, płatki śniadaniowe wymieszane z jogurtem lub musiem jabłkowym zamiast mleka – co ułatwi posługiwanie się łyżeczką, podawanie pokarmu w kubku z uchem zamiast na talerzu. Przekąski można podawać w papierowej torebce – wyszukiwanie kąsków w torebce dziecko potraktuje jako zabawę, a nie konieczność jedzenia.

Jak zwiększyć wartość kaloryczną pokarmów u dzieci pomiędzy 1. a 3. rokiem życia?

- podawać mleko – podawać zawsze pełnotłuste lub skondensowane – unikać mleka niskotłuszczowego,
- dodawać śmietankę (wysokotłuszczową) do ziemniaków puree, zabielenych zupek jarzynowych, sosów czy deserów; sery również dobierać o dużej zawartości tłuszczu,
- jajka są doskonałym źródłem białka, ale również tłuszczów w tym tak bardzo potrzebnych tłuszczów ω -3 i ω -6 biorących udział w dojrzewaniu OUN, ostrości widzenia i stymulacji układu odpornościowego, można je podawać w postaci jejcznicy (oczywiście na maśle), do panierowania, a także do sałatek,

- mięso i wędliny (wszystkie gatunki) - mięso może być po pierwszym roku życia już duszone, z sosem, a po 2 r. życia nawet smażone po wcześniejszym panierowaniu,
- nie zapominajmy o rybach wprowadzanych już 7-12 m. życia (głównie tłustych, morskich), bo zawierają witaminę D3, kwasy tłuszczowe ω -3 i doskonale przyswajalne białko; natomiast wczesne ich wprowadzenie nie jest czynnikiem odpowiedzialnym za rozwój alergii pokarmowej,
- tłuszcze, zarówno te widoczne (masło, smalec, słonina) jak i tłuszcze niewidoczne w tłustym mleku, mięsach, serach, rybach, wędlinach, śmietanie, sosach, deserach, lodach są doskonałym źródłem energii. Tłuszcze w postaci olejów roślinnych (olej kukurydziany, słonecznikowy, sojowy, rzepakowy, oliwa) zawierają dużą ilość kwasów tłuszczowych o krótkim i średnim łańcuchu węglowym, gwarantują bardzo dobrą strawność i przyswajalność,
- źródłem dodatkowych kalorii będą desery czy słodkie przekąski (ciasta, ciasteczka, budynie, kremy, ale również owoce, co można doskonale ze sobą łączyć),
- w naszej powszechnej diecie zbyt rzadko uwzględniamy warzywa strączkowe (fasola, groch, soja, soczewica) – jako dodatkowe źródła białka, pamiętajmy jednak o ich właściwościach wzdymających! Można również dodać do posiłków Fantomalt lub inne wysokokaloryczne odżywki.

Ze względu na dużą rozpiętość w klinicznym przebiegu choroby, postępowanie żywieniowe musi opierać się na indywidualnej dobrej diecie, w czym pomoże nam dietetyk lub specjalne zalecenia, między innymi zawarte w tej publikacji.

W żywieniu dzieci z mukowiscydozą nie ogranicza się podaż tłuszczów:

- stanowią one dużą wartość kaloryczną, jednakże zapotrzebowanie należy pokrywać dobrej jakości masłem i tłuszczami roślinnymi (oliwa z oliwek, olej rzepakowy) bogatych w niezbędne nienasycone kwasy tłuszczowe,
- tłuszcze pochodzenia roślinnego zaleca się podawać w formie surowej do surówek i sałatek, natomiast należy unikać tłuszczu zawierającego kwasy tłuszczowe typu trans (w margarynach kostkowych, pieczywie cukierniczym i słonych przekąskach).

Natomiast dieta wegetariańska nie może być stosowana u dzieci z rozpoznaną i leczoną mukowiscydozą – jest to dieta o zmniejszonej kaloryczności, niezrównoważona białkowo (nie dostarcza niektórych aminokwasów) i witamin, głównie witamin B2, B12 i D3, a także wapnia, cynku, selenu i żelaza. Żelazo pochodzące z roślin jest gorzej przyswajalne niż z pokarmów pochodzenia zwierzęcego.

Problemem częstym w tym okresie (2-3 r. życia) jest wprowadzanie nowych pokarmów, aby pokryć zapotrzebowanie na wszystkie potrzebne składniki. Akceptacja smakowa nowych pokarmów zależy częściowo już od wcześniejszych doświadczeń z życia płodowego (połykanie wód płodowych) i w okresie karmienia naturalnego. Dzieci karmione naturalnie doświadczają wielu doznań smakowych związanych z dietą matki. W okresie przechodzenia na tzw. dietę rodzinną (około 2 r. życia) dzieci często demonstrują cechy neofobii – niechęci i odrzucania nowych pokarmów, najczęściej owoców, warzyw i mięsa. Problem ten dotyczy dzieci zdrowych, ale może też wystąpić u dziecka z mukowiscydozą. Nie należy zmuszać do jedzenia w przypadku odmowy, ale powoli i stanowczo próbować je wdroyć – aby odbyło się to łatwiej, w tym wieku należy zaangażować dziecko w przygotowanie posiłków, urozmaicić kształty i kolorystykę wprowadzanych pokarmów, co jednocześnie będzie rozwijało wyobraźnię dziecka. Dziecko chętniej spożywa posiłki w gronie rówieśników lub

rodziny, co równocześnie rozwija prawidłowe nawyki żywieniowe oraz uczy zasad zachowania się przy stole.

Żelazo w żywieniu niemowląt i małych dzieci z mukowiscydozą.

W związku z występującymi zaburzeniami trawienia i wchłaniania u dzieci z mukowiscydozą ważna jest okresowa kontrola poziomu żelaza w surowicy krwi oraz ocena morfologii krwi. Niemowlęta urodzone o czasie i karmione piersią mają wystarczające zapasy żelaza do ukończenia 4-6 m. życia. Po tym okresie należy wprowadzać pokarmy uzupełniające, bogate w żelazo (mięso głównie czerwone) i warzywa o dużej zawartości żelaza oraz żółtko jaj. W mieszankach modyfikowanych oraz w Cystilacu znajduje się prawidłowa zawartość żelaza. Natomiast karmienie mlekiem krowim, w którym znajduje się mało żelaza i dodatkowo gorzej wchłanianym, jest nie wskazane do końca 1. roku życia.

U dzieci w wieku poniemowlęcym (1-3 r. życia) standardowa i urozmaicona dieta, obejmująca dodatkowo pokarmy bogate w witaminę C (ułatwiający przyswajanie Fe), powinna pokrywać 90% jego zapotrzebowania. Natomiast pokarmy zawierające fityniany (np. soja) ograniczają jego wchłanianie. Jeżeli dziecko nie spożywa odpowiedniej ilości produktów zawierających żelazo lub występują problemy gastrologiczne (np. biegunki) wskazana będzie suplementacja preparatami żelaza. Należy również pamiętać, że niedobory żelaza i występująca z tego powodu niedokrwistość zaburza rozwój intelektualny naszych dzieci.

Suplementacja kwasów tłuszczowych ω -3.

W związku z regulacją zaleceń dotyczących spożywania długołańcuchowych wielonienasyconych kwasów tłuszczowych (LC PUFA), zwłaszcza kwasów ω -3 (omega-3) również należy uwzględnić ten aspekt w diecie dzieci z mukowiscydozą. Niemowlęta karmione naturalnie otrzymują te kwasy z mlekiem matki [przy czym kobieta karmiąca powinna dodatkowo otrzymywać minimum 200 mg DHA 2-3 x dziennie, w postaci suplementu diety lub conajmniej 2 porcji (~130g/porcje) tłustych ryb tygodniowo, ewentualnie chude ryby, ale w większej ilości].

Ryby bogate w ω -3 LC PUFA o małym ryzyku zanieczyszczenia rtęcią to tuńczyk (z puszki), łosoś hodowlany i norweski, rdzawiec oraz krewetki. Ryby niezalecane z powodu dużej zawartości rtęci to miecznik, rekin, makrela królewska, śledź i łosoś z Morza Bałtyckiego, wędzony łosoś i wędzone szprotki.

Niemowlęta między 6 a 12 m. życia, jeżeli otrzymują mleko modyfikowane zawierające odpowiednią ilość tych kwasów lub nadal karmione są piersią oraz spożywają zgodnie z zaleceniami 1 lub 2 x w tygodniu ryby, nie będą wymagały dodatkowej podaży. Mleko Cystilac zawiera kwas dekozaheksaenowy DHA pochodzący z oleju z tuńczyka. Małe dzieci poniżej 3 r. życia z mukowiscydozą powinny otrzymywać dodatkowo 150-200 mg DHA spożywając 1-2 porcje ryb tłustych tygodniowo lub w postaci suplementu diety.

Badania naukowe wykazały, że podaż tych kwasów tłuszczowych jest czynnikiem przeciwwzapalnym u dzieci z CF, natomiast dalej prowadzi się badania celem ustalenia dawkowania tego preparatu.

Problemy próchnicy zębów.

Jednym z mniej zauważanych problemów u małych dzieci z mukowiscydozą jest zagrożenie próchnicą zębów. Ból, gorsze gryzienie może być przyczyną niedoborów żywieniowych.

Czynnikami usposabiającymi są:

- zmniejszenie podaży wapnia, fluoru, niedobory witaminy D3,
- zbyt mała częstość prawidłowego oczyszczania jamy ustnej (zaczynamy używać szczoteczki do mycia zębów razem z wyrzynaniem się zębów lub jeszcze wcześniej, szczotkując dziąsła),
- zwiększona częstość przyjmowania posiłków i lub/przekąsek w tym bogatowęglowodanowych,
- częste używanie leków zawierających jako korygenty smaku fruktozę lub syrop kukurydziany (antybiotyki, środki p/gorączkowe i p/bólowe) - u zdrowych dzieci leki te używane są sporadycznie, natomiast u dzieci z CF zdecydowanie częściej.

Problemy ogólne.

U dzieci z mukowiscydozą, u których rozpoznajemy niedożywienie powinien zostać przeprowadzony przez lekarza pogłębiony wywiad dietetyczny polegający na:

- ocenie aktualnej masy ciała i wzrostu (BMI) w odniesieniu do siatek centylowych,
- ocenie stosowanej dotychczas diety i suplementacji enzymatycznej,
- rozpoznaniu ewentualnych zaburzeń przewodności pokarmowej,
- wywiadzie dotyczącym osoby zajmującej się karmieniem dziecka,
- ocenie apetytu – problem odmowy jedzenia, braku łaknienia, przedłużającym się czasem karmienia (powyżej 20 minut u dziecka 1-2 letniego), trzymaniem ostatniego kęsa po zakończonym posiłku w ustach.

W przypadku zmniejszonego apetytu /odmawianiu przyjmowania jedzenia:

- podawać płyny po posiłku, zamiast przed czy w czasie,
- zwiększyć gęstość kaloryczną posiłków,
- podawać posiłki na małym talerzu,
- nie przeciągać czasu karmienia powyżej 20 minut i zakończyć posiłek w miłej atmosferze,
- urozmaicać pokarmy (konsystencję, kolorystykę),
- nie dokarmiać dziecka między posiłkami,
- przygotowywać posiłki razem z dzieckiem,
- zapewnić dobrą atmosferę podczas wspólnego spożywania posiłków,
- niemowlę zawsze karmimy w pozycji z uniesioną głową, starsze dziecko powinno jeść albo siedząc na kolanach matki albo na wysokim krzeselku do karmienia.

Piśmiennictwo:

1. AAP Work Group of breastfeeding. *Breastfeeding and the use of human milk. Pediatrics.* 1997, 100:1035-1039.
2. Colombo C i wsp. *Benefits of breastfeeding in cystic fibrosis. Acta Paediatrica* 2007, 96, 1228-1232.

3. *Standardy żywieniowe. Pediatria po Dyplomie. 2008, 12:107-110* 4. *Zespół Ekspertów: Zalecenia dotyczące żywienia dzieci zdrowych w wieku 1-3 lata (13-36 miesięcy).*
4. *Standardy Medyczne, 2008, 5,1.*
5. *Szajewska H i wsp. Żywienia niemowląt i małych dzieci. Częste problemy w praktyce pediatrycznej. Stan wiedzy 2011. Medycyna praktyczna-Pediatria 2011/1 33-37.*
6. *Komitet ESPGHAN ds. Żywienia. Complementary feeding JPGN 2008, 46:99-110, komentarz Szajewska H. Medycyna Praktyczna. Pediatria 2008, 3:45-61.*
7. *Mourse M i wsp. Nutrition and Oral Health Considerations in children with Special Health Care Needs. Pediatr. Dent. 2010, 32:333-42.*
8. *Scientific opinion on dietary reference values for water EFSA panel on dietetic products, nutrition and allergies (NDA). European food safety authority (EFSA) EFSA Journal 2010, 8:1459.*
9. *Rybrak A i wsp: Ocena częstości występowania zaburzeń karmienia u dzieci w Polsce. Możliwości diagnostyczne i terapeutyczne. Standardy Medyczne/Pediatria 2011, 8, 131-144.*
10. *Stark L i wsp. The effects of an Intensive Behavior and Nutrition Intervention Compared to Standard of Care on Weight Outcomes in CF Pediatric Pulmonology 2011, 35:46-31.*
11. *Sankiewicz-Szkółka M., Woś H. Suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach u chorych na mukowiscydozę. Kwartalnik Fundacji Pomocy Rodzinom i Chorych na Mukowiscydozę Matio. 1/2011, 9-10.*
12. *Mielus M., Sands D. Nowy skład preparatu Milupa-Cytilic Matio 2/2011.*
13. *Panchaund A i wsp. Biological effects of a dietary omega-3 polyunsaturated fatty acid supplementation in cystic fibrosis patients. Clin. Nutrition 2006, 25, 418-427.*
14. *Supplementation of N-3 LC-PUFA to the Diet of Children Older than 2 years. A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. JPGN 2001, 53, 2-10.*
15. *Lansky V. Karm mnie. Jestem twój. PZWL 2002.*

Prof. Halina Woś
Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka