

Czerwińska Pawluk Iwona, Pawluk Elwira Paula, Szymaszek Angelo Daniel, Badiuk Nataliya S. The role of nursing staff in feeding a child with cystic fibrosis. *Pedagogy and Psychology of Sport*. 2020;6(2):18-29. eISSN 2450-6605. DOI <http://dx.doi.org/10.12775/PPS.2020.06.02.002>  
<https://apcz.umk.pl/czasopisma/index.php/PPS/article/view/PPS.2020.06.02.002>  
<https://zenodo.org/record/3751977>

The journal has had 5 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. § 8. 2) and § 12. 1. 2) 22.02.2019.

© The Authors 2020;

This article is published with open access at License Open Journal Systems of Nicolaus Copernicus University in Torun, Poland

Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author (s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non commercial license Share alike. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.

Received: 05.03.2020. Revised: 25.03.2020. Accepted: 10.04.2020.

## **The role of nursing staff in feeding a child with cystic fibrosis Rola personelu pielęgniarskiego w żywieniu dziecka z mukowiscydozą**

**Iwona Czerwińska Pawluk**

**Radomska Szkoła Wyższa w Radomiu, Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

**Elwira Paula Pawluk**

**Absolwentka studiów licencjackich na kierunku pielęgniarstwa RSW w Radomiu, studentka pielęgniarstwa II stopnia WSEI Lublin, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

**Angelo Daniel Szymaszek**

**Absolwent studiów licencjackich na kierunku pielęgniarstwa RSW w Radomiu, student pielęgniarstwa II stopnia WSEI Lublin, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

**Nataliya S. Badiuk**

**Ukrainian Scientific Research Institute of Medicine for Transport, Odesa, Ukraine**

### **Abstract**

Cystic fibrosis (CF) is a systemic chronic disease that is characterized by chronic obstructive changes, recurrent respiratory tract infections, and digestive disorders and their consequences. In CF, digestive tract disorders include three functions: digestion, absorption and motor activity. Education on the subject of modified nutrition principles and their impact on the course of the disease, prevention of complications, length and quality of life of the child is a function of the therapy set.

**Key words: cystic fibrosis, modified nutrition rules.**

## Streszczenie

Mukowiscydoza (CF) jest ogólnoustrojową chorobą przewlekłą, która charakteryzuje się przewlekłymi zmianami obturacyjnymi, nawracającymi infekcjami dróg oddechowych oraz zaburzeniami procesów trawienia i ich konsekwencjami. W CF zaburzenia ze strony układu pokarmowego dotyczą trzech jego funkcji: trawienia, wchłaniania i motoryki. Edukacja na temat zmodyfikowanych zasad żywienia i ich wpływu na przebieg choroby, profilaktykę powikłań, długość i jakość życia dziecka jest ważnym elementem terapii.

**Słowa kluczowe:** mukowiscydoza, zmodyfikowane zasady żywienia.

Cystic fibrosis (CF - cystic fibrosis, mucoviscidosis, dysporia bronchoenteropancreatica congenita familiaris) is a chronic systemic disease

progressive, incurable, shortening patients' lives. CF is the most common genetic disease in the Caucasian population, inherited in an autosomal recessive manner.

Symptomatic CF is characterized by chronic obstructive changes, recurrent respiratory tract infections, and digestive processes disorders and their consequences [8]. Gastrointestinal disorders include: digestion, absorption of fats, proteins, carbohydrates and gastrointestinal motility. The problem is pancreatic exocrine insufficiency, liver and biliary tract problems, and intestinal problems.

Gastrointestinal symptoms depending on their location are described below.

1. Pancreas - the cause of changes within the pancreas is the presence of thick secretions in the pancreatic ducts, as a result of which the organ digests itself by enzymes, develops inflammation, steatosis and fibrosis. Disturbances in the exocrine function of the pancreas that are characteristic of CF are the cause of malnutrition, growth disorders, and deficiency of fat-soluble vitamins (A, D, E, K). A child with CF gives more often, looser, slippery, fatty and stinky stools. If pancreatic islets are involved in the process of steatosis and fibrosis, then glucose intolerance develops, followed by diabetes [3, 12].

2. Liver and bile ducts - thick bile in the liver ducts causes their fibrosis, the consequence of which may be cirrhosis. Children with CF have hepatomegaly (hepatomegaly), elevated liver enzymes (ALAT, AST) in blood serum, insulin resistance. In the advanced stage of the disease, liver failure and portal hypertension develop, followed by bleeding from esophageal varices. Some children have symptoms characteristic of cholelithiasis (pain in the right hypochondrium, bile colic attacks). Liver complications are an independent factor of premature mortality in children with CF [10].

3. Gastroesophageal reflux disease - is a problem in about 20% of newborns and infants under 6 months of age. In older children, reflexes are usually asymptomatic [1, 2].

#### 4. Jelita

- Distal mecal obstruction syndrome (DIOS) - a symptom is recurrent spasmodic abdominal pain which persists after defecation, vomiting, and symptoms of acute or subacute intestinal obstruction. The cause is exocrine pancreatic insufficiency, impaired electrolyte transport through the intestinal wall, and abnormal intestinal motility [1].

- Intestinal mucosa obstruction - is the first symptom of CF in about 15% of newborns. Typical of its symptoms are: failure to give meconium within 48 hours after birth, vomiting, enlargement of the abdominal circumference. Obstruction can cause intestinal perforation and meconium peritonitis [1].

- Rectal prolapse - most often in malnourished children donating large amounts of stool [1].

- Intussusception - a condition in which part of the intestine bends and slides into the adjacent fragment of the intestine. A typical symptom is pain and intestinal obstruction [1].

Disorders of the functions of individual organs of the digestive system affect the child's nutritional status, psychomotor development, level of immunity, the course of bronchopulmonary disease and the frequency of its exacerbations, length and quality of life of the child.

The energy demand of children with CF is higher than their healthy peers and amounts to 130-150% of the daily requirement of a healthy person. When assessing the energy needs of a child with CF, the following should be taken into account: the child's age and sex, general condition, level of physical activity, periods of intense growth and sexual maturation, comorbidities, indicators of the respiratory function, CRP level, absorption and digestion of nutrients [11].

An important element in treating a child with CF is compliance with modified nutrition principles based on a high-calorie and balanced diet. The goal of dietary treatment is to prevent malnutrition and help to maintain the child's proper nutritional status, supplementing deficiencies of vitamins and minerals. The dietary regime begins with the diagnosis of the disease, i.e. in the neonatal period, and applies throughout the patient's life.

In the neonatal and infant period, the most desirable form of feeding a child is natural feeding. Mother's milk contains all enzymes and nutrients necessary for the child's development, antibodies protecting the child against pathogenic microorganisms, unsaturated fatty acids and facilitates the absorption of nutrients. In children with too low weight gain, milk replacers, type Milupa Cystilac, are additionally used, which contain a high content of MCT fats and fat-soluble vitamins (1 ml of milk provides the child with 1 kcal) [8]. In infants with CF, solid foods are introduced as in healthy peers, i.e. between 4 and 6 months of age. High-calorie products with a high fat and protein content are recommended for children with CF. The CF child's menu should include products from all food groups: milk and milk products, animal protein, fatty marine fish (herring, mackerel, salmon), cereal products, vegetable oils (linseed oil, rapeseed oil), vegetables and fruit. DHA supplementation at a dose of 20-40 mg / kg / day for children and 1-2 g / day for adolescents and adults is recommended [7]. To increase the caloric content of meals served to the child, you can add: mayonnaise, butter, cream, yellow cheese. If a child with CF has diabetes, then the amount of carbohydrates consumed must be modified. Fiber plays an important role in the diet of a child with CF, the lack of which or insufficient supply causes constipation and stomach aches (<10 g / day) [6]. A child with CF should eat main meals at fixed times, in the meantime should eat snacks.

Absorption disorders, chronic infections and inflammation, and dietary errors can cause iron deficiency, resulting in weakness, faster fatigue, pale skin, a tendency to infection, and a worsening of lung function. Systematic monitoring of iron in the blood, intensive supplementation and increased consumption of iron-rich products is recommended [9]. Periodic monitoring of serum zinc is also recommended. Deficiencies of this element can inhibit the growth of a child, increase susceptibility to infection, are the cause of taste disturbances and vision problems. An important element of the CF baby's diet are probiotics, which shorten the time of food retention in the intestines, restore the natural intestinal microflora, facilitate digestion, increase the child's immunity, participate in the production of group B vitamins. In children with CF due to the presence of too thick and sticky secretions in the discharge pipes, an increased supply of fluids is advisable, in order to liquefy it and make it easier to evacuate to the outside. A child with CF must take a lot of fluids in hot weather, during feverish illnesses, during physical exertion, as well as during vomiting and diarrhea [16].

In CF, pancreatic secretory dysfunction already occurs in the fetal period, and their deficiency is demonstrated by: weak weight gain, fat, loose, abundant, fat diarrhea, fetid stools, abdominal pain and bloating [13]. Therefore, from the first months of the child's life, supplementation with pancreatic enzyme preparations is necessary. The pancreatic enzyme preparations are in the form of acid-resistant enteric microgranules, they must be swallowed whole, not chewed, dissolved or added to the milk bottle. Infants and young children should be given a spoon with juice or fruit puree. Pancreatic enzyme preparations are given at the beginning and during all meals containing protein and fats, as well as while eating bars, cakes, etc. Pancreatic enzyme preparations are not given to non-fat, low-protein, vegetables, fruits (except avocados), chewing gums, lollipops, honey, corn chips, juices, coffee, tea, water. The dose of the preparation is determined by the doctor individually for each child. Appropriate is one that reduces fat loss with feces, normalizes weight gain, relieves bloating and abdominal pain [4, 7]. Too small a dose of the preparation is evidenced by: lack or small weight gain, frequent abundant and smelly stools. In turn, preparations administered in excessive doses are the cause of constipation, abdominal pain and increase the risk of developing fibrosing colonopathy. When administering pancreatic enzymes:

- systematically monitor the child's weight,
- systematically determine the concentration of elastase-1 in the stool (the concentration of elastase-1 <100 mcg / g of stool indicates an abnormal result),
- assess stool fat excretion (excretion > 7 g / day in patients > 10 years of age and > 4-5 g in children aged 2-10 years indicates an abnormal result) [15].

In children with CF, nutrition diaries, systematically managed by child carers, help in determining the enzyme dose and estimating the amount and nutritional value of the diet. The diary should record everything that the child eats during the day, using home measurements (spoon, glass), note the quantity and quality of stools, vitamins and dietary supplements [13].

In children with CF due to large losses of NaCl through the skin, and thus the risk of hyponatraemia is supplemented with sodium chloride. This is particularly important in hot weather, feverish diseases, diarrhea, vomiting, and increased physical activity of the child. NaCl must be administered as prescribed by the doctor in the form of tablets or table salt in a wafer [8]. Older children, adolescents and adults are recommended to add food, eat products rich in NaCl (e.g. chips, salty sticks, cheese) and drink isotonic beverages containing electrolytes [7].

Absorption disorders are the cause of vitamin deficiencies, mainly fat-soluble (A, D, E, K). Therefore, it is necessary to periodically monitor their concentration and supplementing their deficiencies. The correct concentration of fat-soluble vitamins and  $\beta$ -carotene is shown in the table below.

Tab. I. Desired concentration of fat-soluble vitamins and  $\beta$ -carotene in blood serum

<b>Vitamin</b>	<b>Desired serum concentration</b>
<b>AND</b>	200-800 mcg / l,
<b>D</b>	> 30 ng / ml,
<b>E</b>	E > 5.4 mg / g.
<b>K</b>	K < 2 ng / ml,
<b><math>\beta</math>-carotene</b>	0.4-3.0 mmol / l,

*Source: own study based on: Kowalska M., Mandecka A., Regulska-Ilow B. Nutritional disorders in cystic fibrosis - nutritional recommendations and dietary supplementation. General Medicine and Health Sciences, 2017, Volume 23, No. 2, 115-121*

The concentration of fat-soluble vitamins in the blood should be determined at least once a year, and after dose modification after 3-6 months. In the case of a deficiency of water-

soluble vitamins, their supplementation is recommended in the event of insufficient supply with the diet [4].

If, despite compliance with dietary recommendations, the child has low weight gain, and there are symptoms of malnutrition, then it is necessary to make a decision about another form of nutrition for the child, e.g. through gastrostomy [7]. Children with gastrostomy are cared for by a home enteral nutrition clinic. The nurse from the counseling center teaches the child / his carers the principles of preparing and serving meals and liquids, securing drains against falling out, maintaining their patency and the principles of skin care around gastrostomy, its observation and prevention of complications. It also monitors the child's weight gain and assesses his psychomotor development [5]. A child with gastrostomy must also take pancreatic enzyme preparations at a dose determined by the physician. The first dose should be taken before the start of the infusion, the next after about 3 hours after the start of the infusion, and if the industrial diet is used halfway.

The need to educate carers of children and children with CF themselves is conditioned by the complex etiopathogenesis of the disease, the multitude of symptoms, and the progression of disease changes. Nursing staff play a special role in education. In order for education to bring the desired results, it should be preceded by a diagnosis of the knowledge and skills of child guardians in the field of childcare, attitude towards the child and his illness, assessment of the social and living situation of child guardians. Education should also include the child. The scope of information provided to the child and the skills taught should be adapted to the child's age, level of intellectual development, his ability to acquire knowledge and acquire skills related to self-care, as well as the desire to participate in this process. An important element of education is the transfer of knowledge about the disease and the principles of its therapy.

- cystic fibrosis and the principles of its therapy,
- principles of feeding a CF child and the purposefulness of compliance with them,
- the impact of the child's nutritional status on his psychomotor development, immunity level, bronchopulmonary disease course and frequency of exacerbations, prophylaxis of complications, length and quality of life of the patient,
- the rules in force when the child receives pancreatic enzyme preparations, objective indicators indicating the correct selection of the dose of the enzyme given to the child, symptoms indicating the wrong dose of the enzyme taken by the child, possible complications and their prevention,
- the rules for composing and methods of preparing meals, calculating their calorific value,
- the advisability and principles of keeping a nutrition diary,
- the need for child carers to report for consultation with a dietitian,
- the need for systematic measurements of the child's body weight, laboratory tests.

In older children, it is necessary to consolidate the desired habits related to the quality and amount of food intake and pancreatic enzyme preparations.

## **Conclusions**

1. Cystic fibrosis is a systemic disease and its symptoms affect many organs and systems, mainly the respiratory and digestive systems, appear at different periods of life, and their severity is also different.
2. In the course of CF, all organs of the digestive system are affected by the disease process, and the disorders concern: digestion, absorption and motor activity.
3. An important element of therapy for a child with CF is nutritional management, which begins with the diagnosis of the disease and lasts throughout the child's life.
4. Adherence to the modified rules of nutrition of a child with CF aims to: ensure weight gain and maintain it at a level close to normal, prevent malnutrition, improve the child's

general condition, ensure the proper development of the child's psychomotor movement, prevent the progression of changes in the respiratory system, support the evacuation of secretions from the roads tract.

## Literature

1. Anne H. Thomson, Ann Harris. Mukowiscydoza. PZWL, Warszawa 2013.
2. Button B, Toberts S, Kotsimbos T, Levvey B, Williams T, Bailey M, Snell G, Wilson J. Gastroesophageal reflux (symptomatic and silent): a potentially significant problem in patients with cystic fibrosis before and after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2005; 24.
3. De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, Dodge J, Sinaasappel M; Diagnostic Working Group. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006; 61.
4. Drzymała-Czyż S. Poradnik żywieniowy dla dorosłych. Zasady żywienia w mukowiscydozie, Nutricia Adamed Medical Nutrition, 2017.
5. Instrukcja obsługi zgłębnika gastromijnego typu PEG. Dla rodziców ze zgłębnikiem PEG. Materiał opracowany przez firmę Nutricia Advanced Medical Nutrition. NUTRICIA Polska Sp. z o. o., ul. Bobrowiecka 6, 00-728 Warszawa, Polska.
6. Kamińska B, Kaźmierska K, Szlagatys-Sidorkiewicz A i wsp. Zaburzenia stanu odżywienia u dzieci w przebiegu mukowiscydozy – przegląd piśmiennictwa. *Forum Med Rodz.* 2011; 2.
7. Kowalska M., Mandecka A., Regulska-Iłow B. Zaburzenia stanu odżywienia w mukowiscydozie – zalecenia żywieniowe i suplementacja diety. *Medycyna Ogólna i Nauki o Zdrowiu*, 2017, Tom 23, Nr 2, 115–121.
8. Mazurczak T. (red.). Mukowiscydoza. Instytut Matki i Dziecka, Warszawa 2006.
9. Mielus M., Sands D. Mukowiscydoza poradnik żywieniowy dla dzieci i dorosłych. Uniwersytet Zdrowia. Blue Sparks Publishing Group, Warszawa 2012.
10. Narkewicz M. Markers of cystic fibrosis-associated liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32.
11. Walkowiak J., Lisowska A. Mukowiscydoza (CF). Postępowanie żywieniowe. w: *Żywienie dzieci w zdrowiu i chorobie*. Krawczyński M. (red.) Wydanie I. HELP MED., Kraków 2008.
12. Walkowiak J., Pogorzelski A., Sands D. i wsp. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań – Warszawa-Rzeszów. w: *Standardy Medyczne Pediatria*. media press, 2009, T. 6.
13. Wszystko co powinieneś wiedzieć o mukowiscydozie. Poradnik dla rodziców i opiekunów. MATIO Fundacja Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę, Kraków 2015.
14. Zybert K. Infekcje wirusowe układu oddechowego u chorych na mukowiscydozę. w: *Mukowiscydoza nr 42/2015*.

## **The role of nursing staff in feeding a child with cystic fibrosis** **Rola personelu pielęgniarskiego w żywieniu dziecka z mukowiscydozą**

**dr n. med. Iwona Czerwińska Pawluk**

**Radomska Szkoła Wyższa w Radomiu, Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

**Elwira Paula Pawluk**

**Absolwentka studiów licencjackich na kierunku pielęgniarstwa RSW w Radomiu, studentka pielęgniarstwa II stopnia WSEI Lublin, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

**Angelo Daniel Szymaszek**

**Absolwent studiów licencjackich na kierunku pielęgniarstwa RSW w Radomiu, student pielęgniarstwa II stopnia WSEI Lublin, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Lublin**

### **Abstract**

Cystic fibrosis (CF) is a systemic chronic disease that is characterized by chronic obstructive changes, recurrent respiratory tract infections, and digestive disorders and their consequences. In CF, digestive tract disorders include three functions: digestion, absorption and motor activity. Education on the subject of modified nutrition principles and their impact on the course of the disease, prevention of complications, length and quality of life of the child is a function of the therapy set.

**Key words: cystic fibrosis, modified nutrition rules.**

### **Streszczenie**

Mukowiscydoza (CF) jest ogólnoustrojową chorobą przewlekłą, która charakteryzuje się przewlekłymi zmianami obturacyjnymi, nawracającymi infekcjami dróg oddechowych oraz zaburzeniami procesów trawienia i ich konsekwencjami. W CF zaburzenia ze strony układu pokarmowego dotyczą trzech jego funkcji: trawienia, wchłaniania i motoryki. Edukacja na temat zmodyfikowanych zasad żywienia i ich wpływu na przebieg choroby, profilaktykę powikłań, długość i jakość życia dziecka jest ważnym elementem terapii.

**Słowa kluczowe:** mukowiscydoza, zmodyfikowane zasady żywienia.

Mukowiscydoza (ang. *CF* – *cystic fibrosis, mucoviscidosis, dysporia bronchoenteropancreatica congenita familiaris*) jest „ogólnoustrojową chorobą przewlekłą o postępującym przebiegu, nieuleczalną, skracającą życie pacjentów. *CF* jest najczęstszą w populacji kaukaskiej chorobą genetyczną, dziedziczną w sposób autosomalny recesywny. *CF* w pełnoobjawowej postaci charakteryzuje się przewlekłymi zmianami obturacyjnymi, nawracającymi infekcjami dróg oddechowych oraz zaburzeniami procesów trawienia i ich konsekwencjami [8]. Zaburzenia ze strony układu pokarmowego dotyczą: trawienia, wchłaniania tłuszczów, białek, węglowodanów i motoryki przewodu pokarmowego. Problemem jest niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki, problemy ze strony wątroby i dróg żółciowych oraz jelit.

Objawy ze strony przewodu pokarmowego w zależności od ich lokalizacji opisano poniżej.

1. Trzustka – przyczyną zmian w obrębie trzustki jest zaleganie gęstej wydzieliny w przewodach trzustkowych, w efekcie czego dochodzi do samotrawienia narządu przez enzymy, rozwoju stanu zapalnego, stłuszczenia i jej zwłóknienia. Charakterystyczne dla *CF* zaburzenia zewnątrzwydzielniczej funkcji trzustki są przyczyną niedożywienia, zaburzeń wzrastania, niedoborów witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K). Dziecko z *CF* oddaje częściej, luźniejsze, śliskie, tłuszczowe i cuchnące stolce. Jeżeli procesem stłuszczenia i zwłóknienia objęte zostaną wyspy trzustkowe wówczas rozwija się nietolerancja glukozy, a następnie cukrzyca [3, 12].

2. Wątroba i drogi żółciowe – zalegająca w przewodach wątrobowych gęsta żółć powoduje ich włóknienie, konsekwencją czego może być marskość wątroby. U dzieci z *CF* stwierdza się hepatomegalię (powiększenie wątroby), podwyższenie wartości enzymów wątrobowych (ALAT, AspAT) w surowicy krwi, insulinooporność. W zaawansowanym stadium choroby dochodzi do rozwoju niewydolności wątroby i nadciśnienia w układzie wrotnym, następstwem czego są krwawienia z żyłaków przelyku. U części dzieci występują objawy charakterystyczne dla kamicy żółciowej (dolegliwości bólowe w prawym podżebrzu, napady kolki żółciowej). Powikłania ze strony wątroby są niezależnym czynnikiem przedwczesnej umieralności dzieci z *CF* [10].

3. Refluks żołądkowo-przełykowy – jest problemem ok. 20% noworodków i niemowląt poniżej 6 miesiąca życia. U dzieci starszych refluks zazwyczaj przebiega bezobjawowo [1, 2].

4. Jelita

- Zespół dystalnej niedrożności smółkowej (DIOS) - objawem są nawracające kurczowe bóle brzucha, które nie ustępują po wypróżnieniu, wymioty, objawy ostrej lub podostrej niedrożności jelit. Przyczyną jest zewnątrzwydzielnicza niewydolność trzustki, zaburzony transport elektrolitów przez ścianę jelit, nieprawidłowa motoryka jelit [1].

- Niedrożność smółkowa jelit – jest pierwszym objawem *CF* u ok. 15% noworodków. Typowe jej objawy, to: nie oddanie przez noworodka smółki w czasie 48 godzin po urodzeniu, wymioty, powiększenie obwodu brzucha. Niedrożność może być przyczyną perforacji jelita i smółkowego zapalenia otrzewnej [1].

- Wypadanie odbytnicy – najczęściej u dzieci niedożywionych, oddających duże ilości stolca [1].

- Wgłobienie jelita – stan, w którym część jelita się zagina i wślizguje w sąsiadujący fragment jelita. Typowym objawem jest ból i niedrożność jelita [1].

Zaburzenia funkcji poszczególnych narządów układu pokarmowego mają wpływ na stan odżywienia dziecka, jego rozwój psychoruchowy, poziom odporności, przebieg choroby oskrzelowo-płucnej i częstość jej zaostrzeń, długość i jakość życia dziecka.

Zapotrzebowanie energetyczne dzieci z *CF* jest wyższe niż ich zdrowych rówieśników i wynosi 130-150 % dziennego zapotrzebowania osoby zdrowej. Przy ocenie zapotrzebowania energetycznego u dziecka z *CF* należy uwzględnić: wiek i płeć dziecka, jego stan ogólny,

poziom aktywności fizycznej, okresy intensywnego wzrostu i dojrzewania płciowego, choroby współistniejące, wskaźniki stanu czynnościowego układu oddechowego, poziom CRP, stopień wchłaniania i strawienia składników odżywczych [11].

Ważnym elementem w terapii dziecka z CF jest przestrzeganie zmodyfikowanych zasad żywienia, opartych na wysokokalorycznej i zbilansowanej diecie. Celem leczenia dietetycznego jest profilaktyka niedożywienia i pomoc w utrzymaniu prawidłowego stanu odżywienia dziecka, uzupełnianie niedoborów witamin i składników mineralnych. Reżim dietetyczny rozpoczyna się od momentu rozpoznania choroby, tj. w okresie noworodkowym i obowiązuje przez cały okres życia pacjenta.

W okresie noworodkowym i niemowlęcym najbardziej pożądaną formą żywienia dziecka jest karmienie naturalne. Mleko matki w swoim składzie zawiera wszystkie enzymy i składniki odżywcze konieczne do rozwoju dziecka, przeciwciała chroniące dziecko przed drobnoustrojami chorobotwórczymi, nienasycone kwasy tłuszczowe oraz ułatwia przyswajanie składników odżywczych. U dzieci ze zbyt niskimi przyrostami masy ciała dodatkowo stosuje się preparaty mlekozastępcze, typu Milupa Cystilac, które w swoim składzie zawierają dużą zawartość tłuszczu MCT i witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (1 ml mleka dostarcza dziecku 1 kcal) [8]. U niemowląt z CF pokarmy stałe wprowadza się tak jak u zdrowych rówieśników, tj. między 4 a 6 miesiącem życia dziecka. Dla dzieci z CF zalecane są produkty wysokokaloryczne, z dużą zawartością tłuszczu i białka. W jadłospisie dziecka z CF powinny znajdować się produkty ze wszystkich grup spożywczych: mleko i jego przetwory, białko pochodzenia zwierzęcego, tłuste ryby morskie (śledź, makrela, łosoś), produkty zbożowe, oleje roślinne (olej lniany, rzepakowy), warzywa i owoce. Zaleca się suplementację kwasem DHA, w dawce 20–40 mg/kg m.c./dobę dla dzieci oraz 1–2 g/dobę dla młodzieży i dorosłych [7]. Celem zwiększenia kaloryczności podawanych dziecku posiłków można dodawać do nich: majonez, masło, śmietanę, żółty ser. W przypadku jeśli dziecko z CF ma cukrzycę wówczas konieczna jest modyfikacja ilości spożywanych węglowodanów. W diecie dziecka z CF ważną rolę odgrywa błonnik, którego brak lub zbyt niska podaż jest przyczyną zaparć i bólów brzucha (<10 g/ dobę) [6]. Dziecko z CF powinno spożywać posiłki główne o stałych, w między czasie powinno spożywać przekąski.

Zaburzenia wchłaniania, przewlekłe zakażenia i stany zapalne oraz błędy dietetyczne mogą być przyczyną niedoboru żelaza, efektem czego jest osłabienie, szybsze męczenie się, bladłość powłok skórnych, skłonność do infekcji, a także pogorszenie funkcji płuc. Zaleca się systematyczne monitorowanie stężenia żelaza we krwi, intensywną suplementację i zwiększone spożycie produktów bogatych w żelazo [9]. Zalecana jest też okresowa kontrola stężenia cynku w surowicy krwi. Niedobory tego pierwiastka mogą zahamować wzrastanie dziecka, zwiększają podatność na infekcje, są przyczyną zaburzeń w odczuwaniu smaków i problemów ze wzrokiem. Ważnym elementem diety dziecka z CF są probiotyki, które skracają czas zalegania pokarmów w jelitach, przywracają naturalną mikroflorę jelitową, ułatwiają trawienie, podnoszą odporność dziecka, uczestniczą w produkcji witamin z grupy B. U dzieci z CF ze względu na zaleganie zbyt gęstej i lepkiej wydzieliny w przewodach wyprowadzających wskazana jest zwiększona podaż płynów, celem jej upłynnienia i łatwiejszej ewakuacji na zewnątrz. Dziecko z CF musi przyjmować dużą ilość płynów podczas upałów, w czasie chorób przebiegających z gorączką, podczas wysiłku fizycznego, a także w czasie wymiotów i biegunki [16].

W CF zaburzenia funkcji wydzielniczej trzustki występują już w okresie płodowym, a o ich niedoborze świadczą: słabe przyrosty masy ciała, biegunki tłuszczowe, luźne, obfite, tłuszczowe, cuchnące stolce, bóle i wzdęcia brzucha [13]. Z tego też względu od pierwszych miesięcy życia dziecka konieczna jest suplementacja preparatami enzymatycznymi trzustki. Preparaty enzymatyczne trzustki mają formę kwasoodpornych mikrogranulek dojelitowych, muszą być połykane w całości, nie mogą być rozgryzane, rozpuszczane ani dodawane do

butelki z mlekiem. Niemowlętom i małym dzieciom należy je podawać łyżeczką z sokiem lub przecierem owocowym. Preparaty enzymatyczne trzustki podaje się na początku i w trakcie wszystkich posiłków zawierających w swoim składzie białko i tłuszcze, a także w czasie spożywania batonów, ciastek, itp. Preparatów enzymatycznych trzustki nie podaje się do produktów beztłuszczowych, niskobiałkowych, warzyw, owoców (za wyjątkiem awokado), gum do żucia, lizaków, miodu, chrupek kukurydzianych, soków, kawy, herbaty, wody. Dawka preparatu jest ustalana przez lekarza indywidualnie dla każdego dziecka. Za odpowiednią przyjmuje się taką, która niweluje utratę tłuszczu z kałem, normalizuje przyrost masy ciała, łagodzi wzdęcia i bóle brzucha [4, 7]. O zbyt małej dawce preparatu świadczą: brak lub małe przyrosty masy ciała, częste obfite i cuchnące stolce. Z kolei preparaty podawane w zbyt dużych dawkach są przyczyną zaparć, bólów brzucha i zwiększają ryzyko rozwoju kolonopatii włóknistej. Przy podawaniu enzymów trzustkowych należy:

- systematycznie kontrolować masę ciała dziecka,
- systematycznie oznaczać stężenie elastazy-1 w stolcu (stężenie elastazy-1 < 100 mcg/g stolca wskazuje na wynik nieprawidłowy),
- oceniać wydalanie tłuszczów w stolcu (wydalanie > 7 g/dobę u pacjentów > 10 roku życia i > 4–5 g u dzieci w wieku 2–10 lat wskazuje na wynik nieprawidłowy) [15].

U dzieci z CF w ustaleniu dawki enzymów oraz oszacowania ilości i wartości odżywczej diety pomocną rolę odgrywają systematycznie prowadzone przez opiekunów dzieci dzienniczki żywieniowe. W dzienniczku należy zapisywać wszystko to, co dziecko zjada w ciągu doby, posługując się miarami domowymi (łyżka, szklanka), odnotowywać ilość i jakość oddawanych stolców, przyjmowanych witamin i suplementów diety [13].

U dzieci z CF ze względu na duże straty NaCl przez skórę, a przez to ryzyko wystąpienia hiponatremii rekomendowana jest suplementacja chlorkiem sodu. Jest to szczególnie istotne w okresie upałów, chorób przebiegających z gorączką, w czasie biegunki, podczas wymiotów, zwiększonej aktywności fizycznej dziecka. NaCl musi być podawany zgodnie z zaleceniami lekarza w postaci tabletek lub soli kuchennej w opłatku [8]. Starszym dzieciom, młodzieży i dorosłym zaleca się dosalanie potraw, spożywanie produktów bogatych w NaCl (np. chipsy, słone paluszki, ser żółty) oraz picie napojów izotonicznych zawierających elektrolity [7].

Zaburzenia wchłaniania są przyczyną niedoborów witamin, głównie rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K). Stąd też konieczne jest okresowe monitorowanie ich stężenia i uzupełnianie ich niedoborów. Prawidłowe stężenie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach i  $\beta$ -karotenu obrazuje poniższa tabela.

Tab. I Pożądane stężenie w surowicy krwi witamin rozpuszczalnych w tłuszczach i  $\beta$ -karotenu

Witamina	Pożądane stężenie w surowicy krwi
<b>A</b>	200–800 mcg/l,
<b>D</b>	> 30 ng/ml,
<b>E</b>	E > 5,4 mg/g.
<b>K</b>	K < 2 ng/ml,
<b><math>\beta</math>-karoten</b>	0,4–3,0 mmol/l,

*Źródło: opracowanie własne na podstawie: Kowalska M., Mandecka A., Regulska-Iłow B. Zaburzenia stanu odżywienia w mukowiscydozie – zalecenia żywieniowe i suplementacja diety. Medycyna Ogólna i Nauki o Zdrowiu, 2017, Tom 23, Nr 2, 115–121*

Stężenie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach we krwi powinno być oznaczane nie rzadziej niż raz do roku, a po modyfikacji dawki po 3–6 miesiącach. W przypadku niedoboru witamin

rozpuszczalnych w wodzie suplementacja ich jest zalecana w przypadku niedostatecznej ich podaży wraz z dietą [4].

Jeśli mimo przestrzegania zaleceń dietetycznych dziecko ma niskie przyrosty masy ciała, występują objawy niedożywienia konieczne jest wówczas podjęcie decyzji co do innej formy żywienia dziecka, np. poprzez gastrostomię [7]. Dzieci z gastrostomią pozostają pod opieką poradni prowadzącej domowe żywienie dojelitowe. Pielęgniarka z poradni uczy dziecko/ jego opiekunów zasad przygotowywania i podawania posiłków i płynów, zabezpieczenia drenów przed wypadnięciem, utrzymania ich drożności oraz zasad pielęgnacji skóry wokół gastrostomii, jej obserwacji i profilaktyki powikłań. Monitoruje także przyrosty masy ciała dziecka i ocenia jego rozwój psychoruchowy [5]. Dziecko z gastrostomią także musi przyjmować preparaty enzymatyczne trzustki w dawce określonej przez lekarza. Pierwszą dawkę należy przyjąć przed rozpoczęciem wlewu, kolejną po upływie ok. 3 godzin od jego rozpoczęcia, a w przypadku stosowania diety przemysłowej w połowie wlewu.

Konieczność edukacji opiekunów dzieci jak i samych dzieci z CF uwarunkowana jest złożoną etiopatogenezą choroby, mnogością objawów, progresją zmian chorobowych. W edukacji szczególną rolę odgrywa personel pielęgniarski. Aby edukacja przyniosła pożądane efekty powinna być poprzedzona diagnozą wiedzy i umiejętności opiekunów dzieci w zakresie sprawowania opieki nad dzieckiem, postawą wobec dziecka i jego choroby, oceną sytuacji socjalno-bytowej opiekunów dziecka. Edukacją należy objąć także dziecko. Zakres informacji przekazywanych dziecku i nauczanych umiejętności należy dostosować do wieku, poziomu rozwoju intelektualnego dziecka, jego zdolności do przyswajania wiedzy i nabywania umiejętności związanych z samoopieką, a także chęci uczestniczenia w tym procesie. Ważnym elementem edukacji jest przekazanie wiedzy na temat choroby i zasad jej terapii. Biorąc pod uwagę występujące u dzieci z CF zaburzenia trawienia, wchłaniania i motoryki przewodu pokarmowego, a także objawy ze strony przewodu pokarmowego w ramach edukacji należy przekazać informacje na temat:

- mukowiscydozy i zasad jej terapii,
- zasad żywienia dziecka z CF i celowości ich przestrzegania,
- wpływu stanu odżywienia dziecka na jego rozwój psychoruchowy, poziom odporności, przebieg choroby oskrzelowo-płucnej i częstość jej zaostrzeń, profilaktykę powikłań, długość i jakość życia pacjenta,
- zasad obowiązujących podczas przyjmowania przez dziecko preparatów enzymatycznych trzustki, obiektywnych wskaźników świadczących o prawidłowym dobraniu dawki enzymu podawanej dziecku, objawów wskazujących na niewłaściwą dawkę enzymu przyjmowanego przez dziecko, możliwych powikłań i ich profilaktyki,
- zasad komponowania i sposobów przygotowywania posiłków, wyliczania ich wartości kalorycznej,
- celowości i zasad prowadzenia dzienniczka żywieniowego,
- konieczności zgłaszania się opiekunów dziecka na konsultacje z dietetykiem,
- konieczności systematycznych pomiarów wagi ciała dziecka, wykonywania badań laboratoryjnych.

U starszych dzieci konieczne jest utrwalanie pożądanych nawyków związanych z jakością i ilością przyjmowanych pokarmów oraz preparatów enzymatycznych trzustki.

### **Wnioski:**

1. Mukowiscydoza jest chorobą ogólnoustrojową, a jej objawy dotyczą wielu narządów i układów, głównie układu oddechowego i pokarmowego, pojawiają się w różnych okresach życia, różne jest też ich nasilenie.

2. W przebiegu CF procesem chorobowym objęte są wszystkie narządy układu pokarmowego, a zaburzenia dotyczą: trawienia, wchłaniania i motoryki.
3. Ważnym elementem terapii dziecka z CF jest postępowanie żywieniowe, które rozpoczyna się od momentu rozpoznania choroby i trwa przez cały okres życia dziecka.
4. Przestrzeganie zmodyfikowanych zasad żywienia dziecka z CF ma na celu: zapewnienie przyrostów masy ciała i utrzymanie jej na poziomie zbliżonym do normy, zapobieganie niedożywieniu, poprawę stanu ogólnego dziecka, zapewnienie prawidłowego rozwoju psychoruchowego dziecka, zapobieganie progresji zmian w układzie oddechowym, wspomaganie ewakuacji wydzieliny z dróg oddechowych.

### **Piśmiennictwo**

1. Anne H. Thomson, Ann Harris. Mukowiscydoza. PZWL, Warszawa 2013.
2. Button B, Toberts S, Kotsimbos T, Levvey B, Williams T, Bailey M, Snell G, Wilson J. Gastroesophageal reflux (symptomatic and silent): a potentially significant problem in patients with cystic fibrosis before and after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2005; 24.
3. De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, Dodge J, Sinaasappel M; Diagnostic Working Group. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax* 2006; 61.
4. Drzymała-Czyż S. Poradnik żywieniowy dla dorosłych. Zasady żywienia w mukowiscydozie, Nutricia Adamed Medical Nutrition, 2017.
5. Instrukcja obsługi zgłębnika gastromijnego typu PEG. Dla rodziców ze zgłębnikiem PEG. Materiał opracowany przez firmę Nutricia Advanced Medical Nutrition. NUTRICIA Polska Sp. z o. o., ul. Bobrowiecka 6, 00-728 Warszawa, Polska.
6. Kamińska B, Kaźmierska K, Szlagatys-Sidorkiewicz A i wsp. Zaburzenia stanu odżywienia u dzieci w przebiegu mukowiscydozy – przegląd piśmiennictwa. *Forum Med Rodz.* 2011; 2.
7. Kowalska M., Mandecka A., Regulska-Iłow B. Zaburzenia stanu odżywienia w mukowiscydozie – zalecenia żywieniowe i suplementacja diety. *Medycyna Ogólna i Nauki o Zdrowiu*, 2017, Tom 23, Nr 2, 115–121.
8. Mazurczak T. (red.). Mukowiscydoza. Instytut Matki i Dziecka, Warszawa 2006.
9. Mielus M., Sands D. Mukowiscydoza poradnik żywieniowy dla dzieci i dorosłych. Uniwersytet Zdrowia. Blue Sparks Publishing Group, Warszawa 2012.
10. Narkewicz M. Markers of cystic fibrosis-associated liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32.
11. Walkowiak J., Lisowska A. Mukowiscydoza (CF). Postępowanie żywieniowe. w: *Żywienie dzieci w zdrowiu i chorobie*. Krawczyński M. (red.) Wydanie I. HELP MED., Kraków 2008.
12. Walkowiak J., Pogorzelski A., Sands D. i wsp. Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań – Warszawa-Rzeszów. w: *Standardy Medyczne Pediatria*. media press, 2009, T. 6.
13. Wszystko co powinieneś wiedzieć o mukowiscydozie. Poradnik dla rodziców i opiekunów. MATIO Fundacja Pomocy Rodzinom i Chorym na Mukowiscydozę, Kraków 2015.
14. Zybert K. Infekcje wirusowe układu oddechowego u chorych na mukowiscydozę. w: *Mukowiscydoza nr 42/2015*.