



Cystická fibróza

Slané děti

CYSTICKÁ FIBRÓZA

- Mukoviscidóza
- AR
- 1:3000
- Vrozený defekt chloridového kanálu, vedoucí k poruše transportu elektrolytů



Projevy CF I

- vysoká koncentrace elektrolytů v potu - slaný
- chronický kašel a opakované respirační infekce
- hyperviskozita sekretů sliznice
- snadná dehydratace a poruchy iontového hospodářství
- chronické poškození plic
- insuficience zevní sekrece pankreatu
- neprospívání a podvýživa – porucha vstřebávání živin, deficit vitaminů

Projevy CF II

- Mekoniový ileus (cca u 15% novorozenců)
- Gastroesofageální reflux
- Zvýšená kyselost žaludku (hyperacidita) – bolesti žaludku
- Zúžení tlustého střeva – v důsledku nadměrné saturace pankreatických enzymů
- Myokarditida
- Osteoporóza – porušené vstřebávání vápníku, vitaminů atd
- Bolesti kloubů – označované jako CF artritida
- Sterilita – obzvláště u mužů

Jaká je příčina malnutrice u CF??

- **Pankreatická insuficience** (postihuje více než 90 % nemocných)
- Gastroesofageální reflux
- Úporný kašel provázený zvracením
- Nechutenství
- Chronická plicní infekce (*Pseudomonada aeruginosa*)
- Ztráty bílkovin v hnisu vznikajícím v DC
- Často přítomen DM – další ztráty

Jak hodnotit výživový stav u CF

- Tělesná výška – růstová retardace, typický catch-up po léčbě, výška mezi 10.-25. per.
- Tělesná hmotnost k výšce – nad 10. per. hodnotíme jako normální, 3.-10. per. hraniční podváha, pod 3. per. malnutrice
- Habitus: velké břicho a hrudník, kachektické končetiny
- Obvod paže – dobrý ukazatel

Důležitost výživy u CF

- Stav výživy nemocných s CF je základním faktorem, který ovlivňuje prognózu nemoci
- Nutriční status ovlivňuje kvalitu života a dlouhodobé přežití nemocného
- Výživa – vliv na růst a vývoj jedince + významně souvisí se stavem plicní funkce, rozvojem infekčních komplikací

Terapie pankreatické insuficience

- Substituce pankreatickými enzymy
- Kapsle mikropolet s obsahem enzymu plněny do želatinových kapslí (př.:Kreon)
- Kapsle se rozpadá v žaludku, v alkalickém prostředí se začnou uvolňovat, max. účinek v distálním duodenu a jejunu
- Hlavní složkou je enzym lipáza

Nutriční požadavky

- E = 130-200 % normy
- B = 120-150 % normy
- T = 40-45 % CEP, max. 8 g/kg/den

- MCT tuky – sekundární porucha resorpce tuků
(postiženy játra a žlučové cesty)

Nutriční požadavky

- **Suplementace soli**
- Vysoké ztráty potem (hl. sodík a draslík) – hrozí rozvrat vnitřního prostředí
- NaCl podávat i kojencům
- **Suplementace vitaminů rozpustných v tucích**
(A, D, E, K – není potřeba)
- **Suplementace Ca, P, Mg, Zn, Se, Fe** (není rutinní, ale časté)

Kojenci

- Kojení + suplementace solí + pankreatické enzymy
- 150-200 ml/kg/den
- Obohacovat maltodextrin (Fantomalt) + bílkovinu (Protifar)
- Závažný MAS – bílkovinné hydrolyzáty s MCT tuky (Nutrilon A.Digestiv care)
- Příkrmy – 3-4 měsíc, obohacovat tukem

Děti starší (1rok a více)

- Vysokoenergetická strava
- Šest jídel (3 hlavní, 2 svačiny a druhá večeře)
- Bohatá na bílkoviny
- Většinou problém polykání kapslí s enzymy
- Někdy odmítají tekuté multivitaminy

Děti 4-6 let

- Jídla a svačinky je nutné mít přesně naplánované.
- Energetická potřeba činí 2000-2800 kcal denně.
- Doporučovány jsou plnotučné mléčné výrobky (hlavně mléko) s každým jídlem.
- Dále: máslo ve všem, sýry navíc na pokrmech, pudinky, zmrzlina, dressingy do salátů a další.

Dospívání 13-18 let

- Akcelerace růstu, rozvoj hormonální činnosti, FA, velký psychosociální tlak, propuká plicní infekce
- Zpomalení růstu
- Opožděný nástup puberty
- Větší riziko dívky

Nutriční podpora

1. Zvýšit počet jídel, navýšit energetickou hodnotu jídel
2. Nutriční obohacení modulovanými dietetiky (Fantomalt, Maltodextrin, Protifar, MCT oleje)
3. Sipping
4. EV: NG sonda, PEG
5. PV

Modulované dietetika

- Fantomalt (Nutricia) – maltodextrin, obohacení sacharidy, 1 odměrka = 4,5 g = 17 kcal
- Protifar (Nutricia) – kasein, obohacení bílkovinami, 1 odměrka = 2,2 g proteinu = 9,3 kcal
- MCT olej (Nutricia, MeadJohnson) – obohacení tuky, 1 ml = 7,5 kcal

Dieta č.11 - výživná

- Energie: 12 000 KJ
- Bílkovin: 105 g
- Tuky: 80 g
- Sacharidy: 420
- Vitamin C: 100

Indikace

- Tak kde chceme zvýšit tělesnou hmotnost
- Malnutrice
- Závažné chronické infekce (TBC, CF)
- Nádorová onemocnění
- Rekonvalescence
- Po operacích
- Aj...

Podmínkou je, aby pacient ujedl danou porci !!

Hlavní zásady I

- Pravidla racionální stravy
- Fyziologický poměr živin
- Pestrá, chutná
- Oblíbená jídla
- Jídlo podáváno 6x denně
- Lze podávat dlouhodobě, v domácí péči
- Technologická úprava bez omezení

Hlavní zásady II

- Bohatší snídaně a přesnídávky
- Zařadit předkrm nebo moučník
- Svačinu doplnit máslem
- II večeře – ovoce, pečivo
- Potraviny s vyšší energetickou hodnotou v malém obsahu
- Pozor na zvýšené zařazování vyššího množství sacharidových pokrmů – spíše zařazujeme jídlo častěji a je snaha o zvýšení dávky bílkovin (maso, mléko, mléčné výrobky, vejčká,..)

Jak obohatit stravu?

Výběr potravin

Vysokoenergetické, vysoký obsah bílkovin

- Mléko a MV – plnotučné, smetanové (dle možnosti se přidávají do většiny pokrmů)
- Smetana sýr – k zahuštění omáček, do salátů, šlehačka na sladké pokrmy
- Vejce
- Maso na všechny způsoby, ryby
- Tučná jídla a tuky, přidávají se rostlinné oleje a máslo
- Luštěniny- samostatná jídla, polévky, pomazánky
- Brambory, rýže, těstoviny – přílohy, do salátů, polévek
- Cereálie, sladké pokrmy
- Na svačiny – pudink, kalorické tyčinky, ořechy
- Tekutiny!!!