

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Διατροφή και κυστική ινώδης νόσος

**Π. Μαντά¹,
Σ. Ντουντουνάκης²**

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ένα από τα κύρια προβλήματα των ασθενών με Κυστική Ίνωση (ΚΙ) είναι η προοδευτική μείωση της θρέψης και η δυσκολία που παρουσιάζουν στην αύξηση του σωματικού βάρους κυρίως λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας, της δυσαπορρόφησης και της χρόνιας ενδοβρογχικής λοίμωξης. Η κακή θρέψη στην ΚΙ οδηγεί σε υποθρεψία, απώλεια βάρους, μειωμένη ανοσολογική λειτουργία και συμπτώματα ανεπάρκειας θρεπτικών συστατικών. Πολλοί είναι οι παράγοντες που εμπλέκονται στη μείωση των δεικτών θρέψης των ασθενών με ΚΙ, όπως η ελλιπής θερμιδική πρόσληψη, οι αυξημένες απώλειες θρεπτικών συστατικών λόγω δυσαπορρόφησης, η αυξημένη κατανάλωση ενέργειας, λόγω του αυξημένου έργου της αναπνοής και της χρόνιας ενδοβρογχικής λοίμωξης. Γενικά, τα προβλήματα που προκαλεί η νόσος από το γαστρεντερικό σύστημα αντιμετωπίζονται με τη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων, συμπληρωμάτων λιποδιαλυτών βιταμινών και κατάλληλη διαιτητική υποστήριξη. Η διαιτητική αντιμετώπιση περιλαμβάνει τη χορήγηση ενός υπερθερμιδικού διαιτολογίου και εφόσον αυτό αποτύχει, τη χρήση συμπληρωμάτων διατροφής και κάτω από ορισμένες προϋποθέσεις την εφαρμογή εντερικής ή παρεντερικής σίτισης. Κριτήρια για διαφορετικά επίπεδα διαιτητικής παρέμβασης αποτελούν η ηλικία, η βαρύτητα της νόσου και η κατάσταση θρέψης. Η σύγχρονη θεραπευτική αντιμετώπιση των προβλημάτων της νόσου τόσο από το αναπνευστικό όσο και από το πεπτικό σύστημα, βελτίωσαν το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών αυτών. Συνεπώς, η κατάλληλη διαιτητική υποστήριξη των ασθενών από τη διάγνωση και η βελτίωση των δεικτών θρέψης είναι μεγάλης σημασίας στην ολιστική θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου. **(Δελτ Α' Παιδιατρ Κλιν Πανεπ Αθηνών 2009, 56(4):559-569)**

Λέξεις κλειδιά: Κυστική Ινώδης Νόσος, δυσαπορρόφηση, διαιτητική παρέμβαση.

¹Κλινική Διαιτολόγος, Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία»

²Διευθυντής Τμήματος Ινοκυστικής Νόσου, Νοσοκομείο Παιδων «Αγία Σοφία»

(Ann Clin Paediatr 2009, 56(4):559-569)

Undernutrition remains a common problem in patients with Cystic Fibrosis (CF) and may lead to growth impairment (stunting). Malnutrition in CF results from increased energy expenditure, decreased energy intakes, malabsorption of ingested nutrients due to pancreatic insufficiency and chronic inflammation. Appropriate nutritional support includes a high fat/high energy diet, the use of oral supplements and the initiation of enteral tube feeding or gastrostomy for long term nutritional support or parenteral nutrition as an option for short term maintenance of nutrition. Criteria for different stages of nutritional intervention include, age, disease severity and nutritional status. New therapeutic approaches have managed to cope successfully with gastrointestinal problems delaying the progressive loss of pulmonary function, improving survival and maintaining normal growth in CF patients. It is therefore essential that attention be given to both quantitative and qualitative aspects of nutrition from diagnosis, to optimize growth and development in all CF patients in the context of the medical-nutritional intervention.

Key words: *cystic fibrosis, malabsorption, nutritional intervention.*

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Κυστική Ίνωση (ΚΙ) είναι το συχνότερο κληρονομικό νόσημα, κακής πρόγνωσης, της λευκής φυλής που κληρονομείται με υπολειπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα. Η συχνότητα των φορέων της νόσου υπολογίζεται στο 5% του γενικού πληθυσμού και η συχνότητα της νόσου, ένα νεογνό με ΚΙ στις 2.000 – 2.500 γεννήσεις¹.

Κλινικά, η ΚΙ χαρακτηρίζεται από δυσλειτουργία των εξωκρινών αδένων με κύριες εκδηλώσεις από το πεπτικό, το αναπνευστικό σύστημα και τους ιδρωτοποιούς αδένες. Οι εκδηλώσεις αυτές αποδίδονται σε διαταραχή διακίνησης των ιόντων κλωρίου και νατρίου στο πάνω μέρος των επιθηλιακών κυττάρων των εξωκρινών αδένων².

Διάφοροι παράγοντες επιδρούν αρνητικά στη θρέψη των παιδιών με ΚΙ³, όπως η υπάρχουσα παγκρεατική ανεπάρκεια και το σύνδρομο δυσαπορρόφησης, η χρόνια ενδοβρογχική λοίμωξη και η υποκείμενη κυτταρική δυσλειτουργία. Έχει αποδειχθεί ότι η καλή θρέψη συνδέεται με καλύτερη πρόγνωση εξασφαλίζοντας μεγαλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης.

ΠΙΝΑΚΑΣ 1. ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΣΥΜΒΑΛΛΟΥΝ ΣΤΗΝ ΚΑΚΗ ΘΡΕΨΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΙ.**ΑΥΞΗΜΕΝΕΣ ΑΠΩΛΕΙΕΣ ΘΡΕΠΤΙΚΩΝ ΣΥΣΤΑΤΙΚΩΝ ΛΟΓΩ ΚΑΚΗΣ ΠΕΨΗΣ ΚΑΙ ΔΥΣΑΠΟΡΡΟΦΗΣΗΣ**

1. Ανεπαρκής παραγωγή παγκρεατικών ενζύμων και μειωμένη έκκριση διττανθρακικών από το πάγκρεας
2. Δυσαπορρόφηση λιπών, πρωτεϊνών και ιχνοστοιχείων
3. Στεατόρροια με δυσαπορρόφηση των λιποδιαλυτών βιταμινών (Α, D, E, K) - Δυσαπορρόφηση ταυρίνης
4. Ηπατική δυσλειτουργία
 - Ελλιπής απορρόφηση και αυξημένη αποβολή χολικών αλάτων
 - Μείωση των αποθεμάτων των χολικών
 - Μείωση της συγκέντρωσης της συζευγμένης με χολικά άλατα ταυρίνης
5. Παθολογική καμπύλη γλυκόζης και απώλειας υδατανθράκων λόγω γλυκοζουρίας επί Σακχαρώδη Διαβήτη (Σ.Δ.)
6. Μείωση της εντερικής επιφάνειας λόγω εντερεκτομής (ειλεός από μπκώνιο)

ΑΥΞΗΜΕΝΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ ΣΕ ΘΡΕΠΤΙΚΑ ΣΥΣΤΑΤΙΚΑ

1. Αυξημένη κατανάλωση ενέργειας σε κατάσταση ηρεμίας
2. Αυξημένο έργο αναπνοής
3. Αυξημένες μεταβολικές ανάγκες, που συνδέονται με τη λοίμωξη
4. Κυτταρική δυσλειτουργία
5. Χρήση β-αδρενεργικών βρογχοδιασταλτικών

ΜΕΙΩΜΕΝΗ ΠΡΟΣΛΗΨΗ ΘΡΕΠΤΙΚΩΝ ΣΥΣΤΑΤΙΚΩΝ

1. Ανορεξία, ναυτία, έμετοι κατά τη διάρκεια λοιμώξεων
2. Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (Γ.Ο.Π.)
3. Ισοδύναμο ειλεού σαν από μπκώνιο (D.I.O.S)
4. Δυσκοιλιότητα

Για το λόγο αυτό ιδιαίτερη έμφαση πρέπει να δίνεται στη σωστή διαιτητική αγωγή και στην αντιμετώπιση των διατροφικών προβλημάτων από τη στιγμή της διάγνωσης.

Η ΔΙΑΤΡΟΦΗ ΣΤΗΝ ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

Η διατροφή των ασθενών με ΚΙ στην κλινική πρά-

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΔΙΑΦΟΡΟΙ ΤΥΠΟΙ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΚΩΝ ΕΝΖΥΜΩΝ ΚΑΙ Η ΠΕΡΙΕΚΤΙΚΟΤΗΤΑ ΤΟΥΣ ΣΕ ΕΝΖΥΜΑ.

ΟΝΟΜΑ	ΕΤΑΙΡΕΙΑ	ΛΙΠΑΣΗ (ΙΥ)	ΠΡΩΤΕΑΣΗ (ΙΥ)	ΑΜΥΛΑΣΗ (ΙΥ)
Εντεροκαλυπτόμενα μικροσφαιρίδια				
Nutrizym GR	Merck	10.000	650	10.000
Pancrease	Janssen Cilag	5.000	330	2.900
Εντεροκαλυπτόμενα μικροσφαιρίδια				
Creon 10.000	Solvay	10.000	600	8.000
Creon 25.000	Solvay	25.000	1.000	18.000
Creon 40.000	Solvay	40.000	1.600	25.000
Εντεροκαλυπτόμενες μικροκάψουλες				
Nutrizym 22	Merck	22.000	1.100	19.800
Nutrizym 10	Merck	10.000	500	9.000
Pancrease HL	Janssen Cilag	25.000	1250	22.500
Panzytrat	Knoll	25.000	1250	22500

ξη παρουσιάζει πολλά προβλήματα που σχετίζονται με την πορεία εξέλιξης της νόσου. Τα κύρια προβλήματα των ασθενών με ΚΙ είναι η βαθμιαία επιδεινούμενη θρέψη και η δυσκολία που παρουσιάζουν να αυξήσουν το βάρος τους. Τρεις είναι οι κύρια εμπλεκόμενοι παράγοντες που οδηγούν στην υποθρεψία και στο αρνητικό ισοζύγιο ενέργειας με αποτέλεσμα την προοδευτική θερμιδική ανεπάρκεια στη ΚΙ (πίνακας 1):

1. Οι αυξημένες απώλειες θρεπτικών συστατικών λόγω δυσαπορρόφησης, χυμικού ή κλινικού σακχαρώδη διαβήτη ή ηπατικής δυσλειτουργίας.
2. Η αυξημένη κατανάλωση ενέργειας, λόγω του αυξημένου έργου της αναπνοής εξ αιτίας της χρόνιας πνευμονοπάθειας και της χρόνιας ενδοβρογχικής λοίμωξης.
3. Η μειωμένη θερμιδική πρόσληψη λόγω μη επαρκούς διαιτητικής κάλυψης ή λόγω ανορεξίας από τις αναπνευστικές λοιμώξεις ή λόγω συμπτωμάτων από το γαστρεντερικό.

1. Αυξημένες απώλειες θρεπτικών συστατικών

Παγκρεατική ανεπάρκεια παρουσιάζει το 85% των ασθενών με ΚΙ. Ορισμένοι ασθενείς με παγκρεατική επάρκεια κατά τη διάγνωση, μπορεί με την πάροδο του χρόνου να αναπτύξουν παγκρεατική ανεπάρκεια⁴. Η δυσαπορρόφηση δεν οφείλεται μόνο στην ανεπαρκή έκκριση των παγκρεατικών ενζύμων, αλλά συμβάλλουν και άλλοι παράγοντες όπως το χαμηλό εντερικό ΡΗ από την ελαττωμένη έκκριση διπτανθρακικών από το πάγκρεας και τη μει-

ωμένη εξουδετέρωση του γαστρικού οξέος, η οποία προκαλεί κατακρήμνιση των χολικών οξέων σε ΡΗ < 5, την ελλιπή απορρόφηση και αυξημένη αποβολή τους, με αποτέλεσμα τη μείωση και τη μεταβολή της σύστασής τους⁵. Επίσης, συνυπάρχουν διαταραχές στα κύτταρα του εντερικού επιθηλίου που έχουν ως αποτέλεσμα ελαττωμένη απορρόφηση λιπαρών οξέων, αμινοξέων και υδατανθράκων⁶.

Το σύνδρομο δυσαπορρόφησης και η στεατόρροια στη ΚΙ, οδηγούν σε έλλειψη λιποδιαλυτών βιταμινών και ελλείψεις σε β-καροτένια και ιχνοστοιχεία όπως Fe, Zn, Se⁷. Οι ασθενείς με ΚΙ διατρέχουν επίσης αυξημένο κίνδυνο έλλειψης βασικών λιπαρών οξέων, αν και οι κλινικές ενδείξεις ανεπάρκειας είναι σπάνιες. Διάφορες μελέτες έχουν αναφέρει, επίσης, χαμηλά επίπεδα ω-3 μακράς αλύσου πολυακόρεστων λιπαρών οξέων. Πιθανολογούμενοι μηχανισμοί που οδηγούν σε ανεπάρκεια πολυακόρεστων λιπαρών οξέων αφορούν κυρίως παράγοντες δυσαπορρόφησης του διαιτητικού λίπους, η συνοδεύουσα τη νόσο υποθρεψία, όπως και το αρνητικό θερμιδικό ισοζύγιο που οδηγεί σε αυξημένη υπεροξειδωση των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων ιδιαίτερα σε άτομα με οξύ μεταβολικό στρες ή ελλιπή αντιοξειδωτική υποστήριξη⁸.

Η συχνότητα εμφάνισης του σακχαρώδη διαβήτη (Σ.Δ.) στην ΚΙ ποικίλλει από 2,5-12% στο σύνολο των ασθενών, και αυξάνεται αυξανόμενης της ηλικίας. Ο Σ.Δ. στην ΚΙ εγκαθίσταται προοδευτικά και η δοκιμασία ανοχής της γλυκόζης από του στόματος αποτελεί την πιο αξιόπιστη μέθοδο διάγνωσης. Παρουσιάζει χαρακτηριστικά τόσο του τύπου 1 όσο και του τύ-

ΠΙΝΑΚΑΣ 3. ΔΟΣΟΛΟΓΙΑ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΚΩΝ ΕΝΖΥΜΩΝ.

Βρέφη	1000-2000IU λιπάσης ανά 120ml γάλατος ή 400-800IU λιπάσης/gr διατροφικού λίπους
Παιδιά < 4 ετών	1000IU λιπάσης/kg/γεύμα, 500IU λιπάσης/kg/μικρογεύμα
Παιδιά > 4 ετών	500IU λιπάσης/kg/γεύμα, 250IU λιπάσης/kg/μικρογεύμα ή 500-4000IU λιπάσης/gr διατροφικού λίπους (παιδιά και ενήλικες)
Προτεινόμενες μέγιστες δόσεις	2500IU λιπάσης/kg/γεύμα ή 4000IU/gr διατροφικού λίπους ή 10.000IU λιπάσης/kg/ημέρα

ΠΙΝΑΚΑΣ 4. ΗΜΕΡΗΣΙΑ ΔΟΣΟΛΟΓΙΑ ΛΙΠΟΔΙΑΛΥΤΩΝ ΒΙΤΑΜΙΝΩΝ ΚΑΤΑ ΗΛΙΚΙΕΣ.

	A (IU)	D (IU)	E (IU)	K (mg)
0-12μ	1500	400	40-50	0,3-0,5 ¹
1-3 έτη	5000	400-800	80-150	0,3-0,5 ¹
4-8 έτη	5.000-10.000	400-800	100-200	0.3-0.5 ¹
>8έτη	10.000	400-800	200-400	0.3-0.5 ¹

1Η συνιστώμενη δόση σε mg μία φορά την εβδομάδα κυμαίνεται από 2,5mg στα νεογνά έως 5mg στα παιδιά και 10mg στους ενήλικες. Η αύξηση της συχνότητας χορήγησης της βιταμίνης Κ γίνεται σε ασθενείς με επιμένουσα δυσαπορρόφηση, ηπατοπάθεια και χρόνια χορήγηση αντιβιοτικών. Επειδή τα εντεροβακτηριοειδή είναι πηγή βιταμίνης Κ, διαταραχές της εντερικής χλωρίδας από τη χρήση αντιβιοτικών μπορούν να μειώσουν τα επίπεδα της βιταμίνης Κ και αυξάνουν τις ανάγκες εξωγενούς χορήγησης.

που 2, αλλά είναι μια τελείως διαφορετική κλινική οντότητα. Ο Σ.Δ. της ΚΙ είναι ινσουλινοεξαρτώμενος λόγω ινσουλινοπενίας, εξαιτίας της καταστροφής του παγκρέατος⁹. Επιπλέον επηρεάζεται από τις ιδιαιτερότητες της ΚΙ, όπως η χρόνια ενδοβρογχική λοίμωξη, η αυξημένη κατανάλωση ενέργειας, η δυσαπορρόφηση, η ανεπάρκεια γλυκαγόνης και η ηπατική δυσλειτουργία. Οι ασθενείς με ΚΙ και Σ.Δ. θα πρέπει να ακολουθούν δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε θερμίδες και να είναι καθημερινά σε πρόγραμμα πολλαπλών ενέσεων ινσουλίνης.

2. Αυξημένες ανάγκες σε θρεπτικά συστατικά λόγω αυξημένης κατανάλωσης ενέργειας

Οι ασθενείς με ΚΙ παρουσιάζουν αυξημένη κατανάλωση ενέργειας κατά την ηρεμία της τάξης του 107-135% του προβλεπόμενου, που αποδίδεται στη μείωση της αναπνευστικής λειτουργίας και στη μεγαλύτερη κατανάλωση ενέργειας κατά τη διάρκεια των παροξύνσεων της χρόνιας ενδοβρογχικής λοίμωξης¹⁰. Η χορήγηση κατάλληλης αντιβιοτικής αγωγής, έχει αποδειχθεί ότι βελτιώνει τη θρέψη στους ασθενείς

αυτούς, επιφέροντας μείωση της κατανάλωσης ενέργειας και αύξησης του βάρους τους. Επίσης η αυξημένη κατανάλωση ενέργειας είναι γονοτυπικά καθορισμένη, λόγω των αυξημένων ενεργειακών αναγκών σε επίπεδο ενδοκυτταρικής δυσλειτουργίας το οποίο συνεισφέρει σε μικρό ποσοστό στην αύξηση της κατανάλωσης ενέργειας κατά την ηρεμία, αν και τα δεδομένα των ερευνητών στο θέμα αυτό είναι αντικρουόμενα.

Τέλος, η χρήση β-αδρενεργικών βρογχοδιασταλτικών έχει αναφερθεί ότι αυξάνει την ενεργειακή κατανάλωση ηρεμίας κατά 10% στους ασθενείς με ΚΙ¹¹, γεγονός που θα πρέπει να αξιολογηθεί κατά την εκτίμηση των ενεργειακών απαιτήσεων κάθε ασθενούς.

3. Μειωμένη πρόσληψη θρεπτικών συστατικών

Η ανεπαρκής πρόσληψη θρεπτικών συστατικών είναι η κυριότερη αιτία υποθρεψίας στους ασθενείς με ΚΙ. Η ανορεξία, η ναυτία, οι έμετοι κατά τη διάρκεια των παροξύνσεων της χρόνιας ενδοβρογχικής λοίμωξης με τη συνοδό μείωση της αναπνευστικής

ΠΙΝΑΚΑΣ 5. ΔΙΑΙΤΗΤΙΚΕΣ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΚΙ.

Θερμίδες	120-150% RDA (ακόμα και έως 200%)
Πρωτεΐνη	100-150% RDA
Απαραίτητα λιπαρά οξέα	3-5% των θερμίδων
Υδατάνθρακες	40-45% των θερμίδων
Φυτικές ίνες	Επαρκής πρόσληψη
Νάτριο	Αυξημένες ανάγκες σε περιπτώσεις εφίδρωσης ή σε ζεστό καιρό

ΠΙΝΑΚΑΣ 6. ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΙ.

Δείκτες	Συχνότητα		Ενδείξεις
	Διάγνωση	Ετήσια	
Ανθρωπομετρία			
Βάρος	+		Κάθε 3μήνες Έλεγχος ρουτίνας
Ύψος(παιδιά >2 ετών) ή μήκος (παιδιά < 2ετών)	+		Κάθε 3μήνες Έλεγχος ρουτίνας
Δείκτης μάζας σώματος	+		Κάθε 3μήνες Κάθε 3 μήνες έως τα 2έτη Για παιδιά >10 έτη
Περίμετρος κεφαλής			Έλεγχος ρουτίνας
Διαιτητική εκτίμηση			
Διατροφικό ιστορικό	+		Κάθε 3 μήνες Έλεγχος ρουτίνας
Τριήμερο διατροφικό ιστορικό	+	+	Απώλεια βάρους, υποθρεψία
Προβλεπόμενη διαιτητική καθοδήγηση	+	+	Κάθε 3 μήνες Έλεγχος ρουτίνας

λειτουργίας, όπως και η κακή πέψη των τροφών, η δυσκοιλιότητα, το ισοδύναμο ειλεού σαν από μπκώ-νιο, επιφέρουν κοιλιακό μετεωρισμό και ανορεξία. Η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση που οδηγεί σε οισοφαγίτιδα και δυσφαγία, έχουν σαν αποτέλεσμα την αποφυγή της λήψης τροφής^{12,13}. Υπολογίζεται ότι, πλην των οργανικών προβλημάτων, το 70% των ασθενών με ΚΙ αναπτύσσουν προβλήματα διατροφικής συμπεριφοράς¹⁴ λόγω:

- της συνεχούς πίεσης για φαγητό που υφίσταται από τους γονείς
- της επίδρασης των μέσων μαζικής ενημέρωσης αλλά και των συνομηλίκων για μια υγιεινή διατροφή, χαμηλή σε λιπαρά
- των πρακτικών δυσκολιών που προκύπτουν στη χρονική λήψη γευμάτων εξαιτίας της υποχρεωτικής

φυσιοθεραπείας

- της απέχθειας για κατανάλωση τροφίμων με υψηλή θερμιδική πυκνότητα ή ελλιπούς χρήσης των συστηνόμενων διαιτητικών συμπληρωμάτων
- της κακής αντίληψης εικόνας σώματος που αναπτύσσουν, ιδιαίτερα κατά την εφηβεία
- ψυχοκοινωνικών προβλημάτων που μπορεί να οδηγήσουν σε κατάθλιψη.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ

Οι ασθενείς με ΚΙ και καλή θρέψη, έχουν καλύτερη αναπνευστική λειτουργία και μεγαλύτερο προσδόκιμο επιβίωσης¹⁵. Πρόσφατες μάλιστα μελέτες επισημαίνουν ότι, τόσο η μείωση όσο και η στασι-

ΠΙΝΑΚΑΣ 7. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ.

Δείκτες	Συχνότητα		Ενδείξεις
	Διάγνωση	Ετήσια	
B- καροτένιο	+ ¹	+	Κατά την κρίση του ιατρού
Βιταμίνη Α	+ ¹	+	
Βιταμίνη D	+ ¹	+`	
Βιταμίνη E	+ ¹	+	
Βιταμίνη K	+ ¹	+	Εάν ο ασθενής έχει αιμόπτυση ή αιματέμεση ή ηπατική νόσο
Ασβέστιο/μέτρηση οστικής πυκνότητας			> 8 έτη εφόσον συνυπάρχουν παράγοντες κινδύνου
Σίδηρος	+	+	Λεπτομερειακός έλεγχος ασθενών με ανορεξία
Ψευδάργυρος			Συμπληρωματική χορήγηση για 6 μήνες και έλεγχος της ανάπτυξης
Νάτριο			Έντονη εφίδρωση σε ζεστό περιβάλλον, κίνδυνος αφυδάτωσης
Αλβουμίνη	+	+	Πλήρης αιματολογικός έλεγχος
Ρετινόλη ορού ή πλάσματος	+	+	Έλεγχος ρουτίνας
A-τοκοφερόλη ορού ή πλάσματος	+	+	Έλεγχος ρουτίνας
Ηλεκτρολύτες	+		Παρατεταμένος πυρετός, ζεστός καιρός, βρέφη που θηλάζουν
Ελασάση κοπράνων ²	+		
Δοκιμασία ανοχής στη γλυκόζη	+		Στους ασθενείς >10 ετών που δεν κερδίζουν βάρος

¹Οι ασθενείς που διαγιγνώσκονται με νεογνικό screening δεν χρειάζονται μέτρηση

²Η μέτρηση της ελασάσης κοπράνων θα πρέπει να γίνεται ετήσια στους ασθενείς με παγκρεατική επάρκεια

μότητα βάρους, αποτελούν ανεξάρτητους παράγοντες κινδύνου αυξημένης θνησιμότητας στην ΚΙ. Η θερμιδική ανεπάρκεια στην ΚΙ οδηγεί σε ελλιπή ανάπτυξη, επιβάρυνση της λειτουργικότητας των αναπνευστικών μυών, μειωμένη ικανότητα φυσικής άσκησης¹⁶, μειωμένη ανοσολογική λειτουργία και αυξημένη ευαισθησία στις λοιμώξεις.

Σκοπός της διαιτητικής παρέμβασης είναι η επίτευξη καλής θρέψης και ανάπτυξης όπως και η διατήρηση σωστής διαιτητικής συμπεριφοράς. Αυτό επιτυγχάνεται: α) με τη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων, β) με τη χορήγηση λιποδιαλυτών βιταμινών και γ) με ελεύθερη υπερθερμιδική διαιτητική αγωγή^{12,13,17,18}.

A. Χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων

Η θεραπεία παγκρεατικής υποκατάστασης στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια, αποσκοπεί στη διατήρηση ομαλής και φυσιολογικής ανάπτυξης, μειώνοντας ή ελαχιστοποιώντας τα συμπτώματα από το γαστρεντερικό σύστημα. Αυτό επιτυγχάνεται όταν οι ασθενείς έχουν 1-2 κενώσεις την ημέρα καλής σύστασης, κανονικού όγκου και κερδίζουν βάρος¹². Οι τύποι των διαθέσιμων σκευασμάτων παρατίθενται στον πίνακα 2.

Η φαρμακευτική αντιμετώπιση με παγκρεατικά ένζυμα εξατομικεύεται και εξαρτάται από τους εξής παράγοντες: 1) από τη σύσταση της δίαιτας, τη

ΠΙΝΑΚΑΣ 8. ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΗΣ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΘΡΕΨΗΣ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΙ ΚΑΤΑ ΗΛΙΚΙΕΣ.

	ΗΛΙΚΙΑ		
Κατάσταση θρέψης	<5 έτη	5-18 έτη	>18 έτη
Φυσιολογική	INDEX 90-110%	INDEX 90-110%	BMI 19-25 και/ή μη πρόσφατη απώλεια βάρους
Ήπια δυστροφία	INDEX 85-89% ή απώλεια βάρους σε 4μήνες BMI< 19 ή 5% απώλεια βάρους >2 μήνες	INDEX 85-89% ή απώλεια βάρους σε 6 μήνες	
Μέτρια δυστροφία	INDEX 80-85% ή στασιμότητα βάρους για 6 μήνες	INDEX 80-85% ή στασιμότητα βάρους για 6 μήνες	BMI< 19 ή 5% απώλεια βάρους >2 μήνες
Σοβαρή δυστροφία	INDEX 75-79% ή πτώση βάρους κατά 2 ε.θ BMI< 19 ή >5% απώλεια βάρους >2 μήνες	INDEX 75-79% ή πτώση βάρους κατά 2 ε.θ.	
Βαριά δυστροφία	INDEX< 75%	INDEX 75-79% ή πτώση βάρους κατά 2 ε.θ.	BMI< 19 ή >5% απώλεια βάρους >2 μήνες

ποσότητα και το είδος της τροφής που καταναλώνεται, 2) από το PH του στομάχου του 12δακτύλου και του εντέρου και 3) από τις ατομικές διαφορές στη φυσιολογία και ανατομία του γαστρεντερικού συστήματος¹³.

Τα παγκρεατικά ένζυμα θα πρέπει να χορηγούνται λίγο πριν ή κατά τη διάρκεια του γεύματος. Εάν υπάρχει σοβαρή δυσαπορρόφηση, που επισημαίνεται από αυξημένο αριθμό κενώσεων, πρέπει να γίνεται αύξηση του ποσού των ενζύμων κατά γεύμα και σωστός καταμερισμός τους στα γεύματα ή αλλαγή του τύπου ενζύμων. Η δοσολογία συνήθως ορίζεται ως μονάδες λιπάσης ανά γραμμάριο προσλαμβανόμενου λίπους ή ανά κιλό σωματικού βάρους ανά γεύμα ή μικρογεύμα (πίνακας 3) και τροποποιείται ανάλογα με τα συμπτώματα της στεατόρροιας. Λόγω του κινδύνου ανάπτυξης ινώδους εντεροπάθειας η μέγιστη προτεινόμενη δόση δε θα πρέπει να είναι μεγαλύτερη από 10.000IU λιπάσης/kg/ ημέρα. Εάν παρά την κανονική χορήγηση ενζύμων ο αριθμός των κενώσεων εξακολουθεί να είναι μεγάλος και οι ασθενείς δεν κερδίζουν βάρος, εξετάζονται διάφοροι παράγοντες που συμβάλλουν στην ανεπαρκή ανταπόκριση στην ενζυμική θεραπεία όπως:

- ενζυμικοί παράγοντες (ένζυμα που δεν έχουν φυλαχθεί σε δροσερό μέρος)

- διαιτητικοί παράγοντες (υπερβολική πρόσληψη φρουτοχυμών, παράλειψη των ενζύμων με τα μικρογεύματα)
- μειωμένη συμμόρφωση στη συνιστώμενη ενζυμική θεραπεία (έντονη άρνηση από το παιδί, θυμός ή επιθυμία «να είμαι φυσιολογικός», επιθυμία των εφήβων για χαμηλό σωματικό βάρος)
- όξινο εντερικό περιβάλλον¹⁹ (μειωμένη διαλυτότητα του εντερικού καλύμματος)
- γαστρεντερικές διαταραχές¹² (δυσαπορρόφηση λακτόζης, εντερική βακτηριακή λοίμωξη, χολόσταση, κοιλιοκάκη, σύνδρομο βραχείου εντέρου νόσος του Crohn, κολίτιδα), (πίνακας 3).

Β. Χορήγηση λιποδιαλυτών βιταμινών

Η χορήγηση λιποδιαλυτών βιταμινών (ΑΔΕΚ) είναι απαραίτητη σε όλους τους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια^{13,17}. Οι ημερήσια συνιστώμενες δόσεις των απαιτούμενων λιποδιαλυτών βιταμινών κατά ηλικίες δίνονται στον πίνακα 4.

Επειδή υπάρχει κίνδυνος τοξικότητας από τις λιποδιαλυτές βιταμίνες τα επίπεδά τους στον ορό πρέπει να ελέγχονται ετησίως.

Γ. Διαιτητικές συστάσεις

Παλαιότερα οι ασθενείς με ΚΙ ακολουθούσαν

ΠΙΝΑΚΑΣ 9. ΔΙΑΙΤΗΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΚΙ ΑΝΑΛΟΓΑ ΜΕ ΤΗ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ ΘΡΕΨΗΣ.

Κατάσταση θρέψης	Είδος αντιμετώπισης
Φυσιολογική	Αντιμετώπιση ρουτίνας - Συντηρητική συμβουλευτική: διαιτητική εκπαίδευση, σύσταση υπερθερμιδικού διαιτολογίου –οδηγίες, θεραπεία υποκατάστασης με παγκρεατικά ένζυμα και λιποδιαλυτές βιταμίνες
Ήπια δυστροφία	Προβλεπόμενη καθοδήγηση και αύξηση των προσλαμβανόμενων θερμίδων
Μέτρια δυστροφία	Υποστηρικτική παρέμβαση με επιπρόσθετη χορήγηση διαιτητικών συμπληρωμάτων
Σοβαρή δυστροφία	Επανορθωτική φροντίδα με επιπρόσθετη χορήγηση διαιτητικών συμπληρωμάτων με ρινογαστρικό καθετήρα ή εντεροστομία
Βαριά δυστροφία	Αναζωογονητική φροντίδα με την εφαρμογή συνεχούς εντερικής σίτισης ή ολικής παρεντερικής διατροφής

δίαιτα χαμηλή σε λίπος, προκειμένου να ελεγχθεί ο κοιλιακός πόνος και τα συμπτώματα της στεατόρροιας. Από το 1988 όμως αποδείχθη ότι μια υψηλή σε θερμίδες και λίπος δίαιτα είναι δυνατόν να επιτύχει φυσιολογική ανάπτυξη, βελτιώνοντας το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών με ΚΙ²⁰. Για το λόγο αυτό οι ασθενείς χρειάζεται να εφαρμόζουν υπερθερμιδικό διαιτολόγιο, στα πλαίσια του 120-150% των προβλεπόμενων θερμίδων για άτομα της ίδιας ηλικίας και φύλου^{13,17,18,21,22} προκειμένου να επιτύχουν καλή θρέψη και ανάπτυξη. Οι θερμιδικές ανάγκες των ατόμων με ΚΙ δεν είναι στατικές. Συνήθως εξαρτώνται από τον έλεγχο των συμπτωμάτων δυσασπορόφησης¹² και την αύξηση της ενεργειακής κατανάλωσης εξ' αιτίας των αναπνευστικών λοιμώξεων και του αυξημένου έργου αναπνοής^{10,15}. Έτσι, είναι δυνατόν να υπερβαίνουν το όριο του 150% των συνιστώμενων θερμίδων και να φθάνουν και το 200% ανάλογα με τις τρέχουσες μεταβολικές ανάγκες και το βαθμό υποθρεψίας που παρατηρείται¹⁸.

Αναλυτικότερα, οι γενικές διαιτητικές συστάσεις που απευθύνονται σε άτομα με ΚΙ περιγράφονται στον πίνακα 5.

Όστοςο η ημερήσια θερμιδική πρόσληψη πολλών ασθενών με ΚΙ υπολείπεται ως προς τη συνιστώμενη, με αποτέλεσμα η πρόσληψη του βάρους να είναι ανεπαρκής. Η διατροφική αξιολόγηση^{13,17} (πίνακες 6, 7) και η εκτίμηση της κατάστασης θρέψης^{13,22} (πίνακας 8) θα καθορίσει περαιτέρω εκτός της πορείας της νόσου και το είδος της διατροφικής παρέμβασης (πίνακας 9) με τη χρήση συμπληρωμάτων διατροφής ή την εφαρμογή εντερικής ή παρεντερικής σίτισης.

Η εκτίμηση της διατροφικής κατάστασης των ασθενών με ΚΙ έχει μεγάλη σημασία.

Ακριβείς μετρήσεις του βάρους, του ύψους και αξιολόγηση των δεδομένων στους πίνακες σωματομετρικής ανάπτυξης, ο υπολογισμός του ιδανικού βάρους για το ύψος (INDEX), που ορίζεται από το λόγο του πραγματικού βάρους προς το ιδανικό βάρος για το πραγματικό ύψος επί τοις εκατό, είναι πολύτιμα εργαλεία για την κλινική εκτίμηση της θρέψης και της ανάπτυξης. Η πτώση στις τιμές του INDEX μπορεί να δηλώνει ήπια (INDEX 85-90%), μέτρια (INDEX < 85%) ή και βαριά υποθρεψία (INDEX < 75%) ενώ η διακύμανσή του, μεταξύ 90-110% φυσιολογική ανάπτυξη.

Η τακτική διαιτολογική παρακολούθηση αποσκοπεί στην εκτίμηση των προσλαμβανόμενων θερμίδων, στη ρύθμιση της δοσολογίας των παγκρεατικών ενζύμων και των συμπληρωμάτων βιταμινών και στην έγκαιρη διαιτολογική παρέμβαση για τη διόρθωση των ελλειμμάτων^{17,22}.

ΔΙΑΙΤΗΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΚΑΤΑ ΗΛΙΚΙΕΣ - ΑΝΤΙΣΤΑΘΜΙΣΤΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ

Ο μητρικός θηλασμός και η συμπληρωματική χορήγηση τροποποιημένων γαλάτων συστήνονται από τη γέννηση. Συμπληρωματική χορήγηση αλατιού κρίνεται απαραίτητη ιδιαίτερα στα θηλάζοντα βρέφη ή σε θερμό περιβάλλον λόγω του κινδύνου υπονατρίαιμικής αλκάλωσης. Η χρήση σκευασμάτων με υδρολυμένη πρωτεΐνη δε συστήνεται, εκτός αν υπάρχει ιστορικό εντερεκτομής (ειλεός από μικρώνιο) ή αλλεργία στο γάλα αγελάδος ή δυσανεξία στη λακτόζη. Τα γάλατα σόγιας δεν ενδείκνυνται λόγω του

κινδύνου υποπρωτεΐναιμίας. Δυστροφία με αδυναμία πρόσληψης βάρους ιδιαίτερα με την εισαγωγή της ημιστερεάς και στερεάς τροφής επιβάλλει τη συμπληρωματική ενίσχυση του βρεφικού γάλατος με μίγματα πολυμερών γλυκόζης (Caloreen, Vitajoule) ή και λίπους (Duocal SS, Liquigen). Όλα τα βρέφη θα πρέπει να ελέγχονται για υποπρωτεΐναιμία, υπονατριαιμία εφόσον παραμένουν ελλιποβαρή.

Κατά την πρώτη παιδική ηλικία (2-5 ετών) η διαιτητική πρόσληψη και ο βαθμός φυσικής δραστηριότητας ποικίλουν. Επαρκής θερμιδική κάλυψη με αυξημένη πρόσληψη λίπους και πρωτεΐνης κρίνεται απαραίτητη για προώθηση της ανάπτυξης. Η περίοδος αυτή θεωρείται η πλέον κρίσιμη για τη διαμόρφωση των διατροφικών προτιμήσεων. Οι γονείς με τη βοήθεια του διαιτολόγου θα πρέπει να κατευθύνουν τα παιδιά στην εγκαθίδρυση σωστών διατροφικών συνθηκών, ώστε να προληφθούν προβλήματα διατροφικής συμπεριφοράς στο μέλλον.

Η σχολική ηλικία (5-10 έτη) είναι μία περίοδος με μειωμένο ρυθμό ανάπτυξης για τα παιδιά με ΚΙ²³. Η αυξημένη φυσική δραστηριότητα, η παράλειψη των ενδιάμεσων γευμάτων όπως και της λήψης των ενζύμων, η εμφάνιση αρνητικής διαιτητικής συμπεριφοράς λόγω πίεσης από τους γονείς, αλλά και η ίδια η πορεία της νόσου είναι μερικοί από τους παράγοντες που μπορεί να ευθύνονται γι' αυτό.

Η εφηβεία (11-18 έτη) συνδέεται με αυξημένες ενεργειακές απαιτήσεις λόγω της επιτάχυνσης του ρυθμού της ανάπτυξης, της αύξησης του επιπέδου φυσικής δραστηριότητας, αλλά και λόγω των αναπνευστικών λοιμώξεων που είναι συχνότερες κατά την περίοδο αυτή. Χαμηλή οστική πυκνότητα έχει επίσης παρατηρηθεί σε εφήβους αλλά και σε παιδιά με ΚΙ²⁴. Παράγοντες κινδύνου αποτελούν το μικρό σωματικό μέγεθος, η μειωμένη μυϊκή μάζα, η χαμηλή τιμή του BMI (Δείκτης Μάζας Σώματος), η μείωση της φυσικής δραστηριότητας, η παγκρεατική ανεπάρκεια που προκαλεί δυσαπορρόφηση Ca, Mg, βιταμίνης Κ και D, η χρόνια χρήση κορτικοστεροειδών, η καθυστέρηση της ανάπτυξης της ήβης αλλά και η βαρύτητα της νόσου. Η διαιτητική προσέγγιση αποσκοπεί στην εξασφάλιση φυσιολογικών επιπέδων Ca, βιταμίνης D και Κ, στην ενθάρρυνση της άσκησης, με πιθανή τη παράλληλη χορήγηση διφωσφορικών, ασβεστίου ή οιστρογόνων.

ΥΠΟΣΤΗΡΙΚΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Η υποστηρικτική διαιτητική παρέμβαση με την έναρξη της χορήγησης θρεπτικών συμπληρωμάτων από το στόμα εφαρμόζεται σε ασθενείς με μέτρια

υποθρεψία (INDEX < 85%)^{17,25}. Οι τύποι και οι ποσότητες των θρεπτικών συμπληρωμάτων που συστήνονται εξαρτώνται από την ηλικία και την κλινική κατάσταση του ασθενούς. Τα σκευάσματα που χρησιμοποιούνται είναι:

- πολυμερή παράγωγα γλυκόζης σε σκόνη ή υγρή μορφή (Caloreen, Vitajoule)
- συμπληρώματα σε σκόνη που περιέχουν υδατάνθρακες και λίπος (Duocal Super Soluble) ή σε υγρή μορφή που περιέχουν μόνο λίπος (MCT, Liquigen)
- ειδικά θρεπτικά συμπληρώματα σε σκόνη με πρωτεΐνη γάλατος, λίπος και υδατάνθρακες (Scandi-Shake, Calshake)
- ενισχυμένα θρεπτικά μίγματα στη μορφή του γάλατος που προμηθεύουν 1-1,5kcal/ml (Ensure Plus, Frebini, Fresubin).

Τα διαιτητικά συμπληρώματα δεν πρέπει να αποτελούν περισσότερο από το 20% των χορηγούμενων θερμίδων, για να μη μειώνεται η πρόσληψη των φυσικών τροφών. Θα πρέπει να δίνονται 2 ή 3 φορές την ημέρα μετά τα γεύματα ή πριν τον ύπνο, δε θα πρέπει να αντικαθιστούν τις τροφές και απαιτούν τη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων.

ΕΠΑΝΟΡΘΩΤΙΚΗ ΚΑΙ ΑΝΑΖΩΟΓΟΝΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ

Σε ασθενείς με σοβαρή ή βαριά υποθρεψία (INDEX < 80%), συνιστάται η έναρξη χορήγησης εντερικής διατροφής με ρινογαστρικό καθετήρα ή νησιδοστομία ή γαστροστομία προσωρινά ή μόνιμα²⁶. Με την εφαρμογή εντερικής σίτισης μέσω ρινογαστρικού καθετήρα κατά τη διάρκεια της νύκτας (8 - 10 h) είναι δυνατόν να χορηγηθεί το 30 - 50% των συνιστώμενων θερμίδων. Εάν τα παραπάνω αποδειχθούν αναποτελεσματικά, η εφαρμογή γαστροστομίας κρίνεται απαραίτητη για την συμπληρωματική διατροφική κάλυψη κατά τη διάρκεια της νύκτας και επιπρόσθετα στα ενδιάμεσα των γευμάτων ή και συνεχώς. Θα πρέπει να τονιστεί ότι μετρήσεις σακχάρου αίματος ανά τακτά χρονικά διαστήματα κρίνονται απαραίτητες λόγω του κινδύνου υπεργλυκαιμίας, οπότε επιβάλλεται η χορήγηση ινσουλίνης.

Η εφαρμογή εντερικής σίτισης στα πλαίσια της επανορθωτικής ή αναζωογονητικής φροντίδας αφορά ένα μικρό ποσοστό του συνόλου των ασθενών που είναι μικρότερο του 5%.

Τα είδη σκευασμάτων εντερικής σίτισης που χρησιμοποιούνται στη ΚΙ μπορεί να είναι πολυμερή, στοιχειακά ή ημιστοιχειακά.

Πολυμερή σκευάσματα

Τα πολυμερή σκευάσματα είναι η πρώτη επιλογή για εντερική σίτιση σε ασθενείς με ΚΙ χωρίς επιπλοκές της νόσου²⁷ (π.χ. Nutrison standard, Ensure, Ensure Plus, Frebini κ.λπ.). Στην κλινική πράξη, πολυμερή σκευάσματα για παιδιατρική χρήση με 1,5 kcal/ml γίνονται καλά ανεκτά σε ασθενείς ηλικίας 1-6 ετών με βάρος 8-20kg¹³.

Πλεονεκτήματα - Μειονεκτήματα

- Έτοιμα προς χρήση με υψηλή θερμιδική πυκνότητα (1 - 1,5kcal/ml).
- Έχουν χαμηλό κόστος.
- Έχουν χαμηλή οσμωτικότητα- μπορούν να χορηγηθούν με αυξημένο ρυθμό χωρίς τον κίνδυνο της οσμωτικής διάρροιας.
- Προβλήματα δυσανεξίας μπορεί να προκύψουν σε ασθενείς που παρουσιάζουν αλλεργία στο γάλα ή έχουν υποβληθεί σε γαστρεντερικές χειρουργικές επεμβάσεις.

Ημιστοιχειακά σκευάσματα

Τα ημιστοιχειακά σκευάσματα με μερικώς ή εκτενώς υδρολυμένη πρωτεΐνη ορού γάλακτος ή υδρολυμένης πρωτεΐνης κρέατος βοδινού, σόγιας και αμινοξέα χρησιμοποιούνται στις περιπτώσεις όπου τα πολυμερή δε γίνονται καλά ανεκτά (δευτεροπαθής δυσανεξία στην πρωτεΐνη γάλακτος, σύνδρομο βραχέως εντέρου, χολόσταση), (π.χ. Reptamen ή Nutren Junior, MCT Peptide κ.λπ).

Πλεονεκτήματα - Μειονεκτήματα

- Κατά 50% αποτελούνται από μέσης αλύσου λιπαρά οξέα (MCT) που είναι δυνατόν να απορροφηθούν απουσία της παγκρεατικής λιπάσης, οπότε η δόση των χορηγούμενων παγκρεατικών ενζύμων μπορεί να μειωθεί κατά το ήμισυ.
- Τα ημιστοιχειακά σκευάσματα θα πρέπει να εισάγονται με μειωμένο ρυθμό χορήγησης λόγω του κινδύνου εμφάνισης οσμωτικής διάρροιας.
- Έχουν χαμηλή θερμιδική πυκνότητα.

Στοιχειακά σκευάσματα

Τα στοιχειακά είναι σκευάσματα με ελεύθερα αμινοξέα, χωρίς λακτόζη και χρησιμοποιούνται κυρίως σε ασθενείς με σύνδρομο βραχέως εντέρου ή όταν προκύψει δυσανεξία στα ημι-στοιχειακά (π.χ. Elemental E028, Emsogen, Neocate κ.λπ).

Πλεονεκτήματα - Μειονεκτήματα

Ένα σημαντικό ποσοστό του περιεχομένου λίπους

είναι με τη μορφή μέσης αλύσου τριγλυκεριδίων, τα οποία απορροφώνται εύκολα χωρίς την παρουσία χολικών οξέων και μεταφέρονται άμεσα στην κυκλοφορία του αίματος μέσω της πυλαίας φλέβας. Η δόση των παγκρεατικών ενζύμων για το λόγο αυτό μειώνεται στο 25% περίπου, ανάλογα με τη περιεκτικότητα σε MCT.

- Είναι δυνατό να παρασκευασθούν με αυξημένη συγκέντρωση θερμίδων 2,5kcal/ml.
- Συντελούν αποτελεσματικά στη ρύθμιση της γαστρικής οξύτητας.
- Είναι γενικά χαμηλότερης περιεκτικότητας σε λίπος.
- Διατίθενται μόνο σε μορφή σκόνης, οπότε πρέπει να τηρούνται αυστηρά οι κανόνες σωστής και υγιεινής παρασκευής τους.
- Έχουν υψηλό κόστος.
- Υπαρκτός κίνδυνος για οσμωτική διάρροια λόγω της υψηλής περιεκτικότητας σε MCT.

Δεν υπάρχει συμφωνία ως προς τον τρόπο χορήγησης των ενζύμων κατά την εντερική σίτιση. Οι διάφορες μέθοδοι περιλαμβάνουν τη χορήγηση του μισού μιας τυπικής δόσης κατά την έναρξη της σίτισης και το υπόλοιπο λίγο πριν ο ασθενής κοιμηθεί, ή αλλιώς η δόση καθορίζεται με βάση τα γραμμάρια λίπους του σκευάσματος, με τη λήψη παγκρεατικών ενζύμων από το στόμα²⁶.

Γενικά υποστηρίζεται ότι η εντερική σίτιση θα πρέπει να συμπληρώνει την κανονική διατροφή και όχι να την υποκαθιστά, διότι έχει παρατηρηθεί καταπίεση της όρεξης ιδιαίτερα με την μακράς διάρκειας νυκτερινή σίτιση.

ΟΛΙΚΗ ΠΑΡΕΝΤΕΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΟΦΗ

Δε συστήνεται ως αγωγή μακράς διάρκειας²⁸. Μπορεί να εφαρμοστεί για βραχύ χρονικό διάστημα, με θετικά οφέλη σε ασθενείς με επιπλοκές της νόσου, όπως σύνδρομο βραχέως εντέρου, σοβαρή παγκρεατίτιδα, σοβαρή γαστρεντερίτιδα ή σε μετεγχειρητικό επίπεδο, όπως επίσης και στους ασθενείς που βρίσκονται σε αναμονή για μεταμόσχευση πνευμόνων ή ήπατος.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Lewis PA. The epidemiology of cystic fibrosis. In: Hodson ME, Geddes D, editors 2nd ed Cystic fibrosis. London. Arnold 2000.
2. Pencharz PB, Durie PR. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. Clin Nutr 2000; 19:387-94.
3. Durie PR, Pencharz PB. Nutrition: nutritional deficiencies in cystic fibrosis. Br Med Bull 1992; 48:823-47.

4. Couper R, Corey M, Durie PR et al. Longitudinal evaluation of serum trypsinogen measurement in pancreatic insufficient and pancreatic sufficient patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1995; 127:408-13.
5. Geus Wp, Gan KH, Lamers CBHW et al. Simultaneously measured duodenal and gastric PH in patients with cystic fibrosis: effect of omeprazole. *Neth J Med* 1999; 54 Suppl:S63.
6. Walters MP, Littlewood JM. Faecal bile acid and dietary residue excretion in cystic fibrosis: age group variations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27:296-300.
7. Keevil B, Rowlands D, Burton I et al. Assessment of iron status in cystic fibrosis patients. *Ann Clin Biochem* 2000; 37:662-65.
8. Steinkamp G, Demmelmair H, Ruhl-Bagheri I, von der Hardt H, Koletzko B. Energy supplements rich in linoleic acid improve body weight and essential fatty acid status of cystic fibrosis patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 31:418-23.
9. Moran A, Hardin D, Rodman D et al. Diagnosis, screening and management of cystic fibrosis related diabetes mellitus. A consensus conference report. *Diabetes Res Clin Pract* 1999; 45:61-73.
10. Moudiou T, Galli-Tsinopoulou A, Vamvakoudis E, Nousia-Arvanitakis S. Resting energy expenditure in cystic fibrosis as an indicator of disease severity. *J Cyst Fibros* 2007 April 6(2): 131-6.
11. Vaisman N, Levy LD, Pencharz PB et al. Effect of salbutamol on resting energy expenditure in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1987; 111:137-9.
12. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and Treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41:35-49.
13. Ramsey BW, Farell PM, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: A Consensus Report. *Am J Clin Nutr* 1992; 55:108-116.
14. Powers SW, Mitchell MJ, Patton SR, Byars KC, Jellalian E, Mulvihill MM et al. Mealtime behaviors in families of infants and toddlers with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2005 Sep; 4(3):175-82.
15. Steinkamp G, Wiedemann B. On behalf of the German CFQA Group. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German Quality Assurance Project. *Thorax* 2002; 57:596-601.
16. Beghin L, Gottrand F, Michaud L, Vodougnon H, Wizla-Derambure N, Hankard R et al. Energetic cost of physical activity in cystic fibrosis children during *Pseudomonas aeruginosa* pulmonary exacerbation. *Clin Nutr* 2005 Feb; 24(1):88-96.
17. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35(3):246-259.
18. Wolf SP. The nutritional management of cystic fibrosis. *CML – Clin Nutr* 2003; 11(4).
19. Armand M, Hamosh M, Philpott JR, Resnick AK, Rosentein BJ, Hamosh A et al. Gastric function in children with cystic fibrosis: effect of diet on gastric lipase levels and fat digestion. *J Pediatr Res* 2004; 55:457-465.
20. Corey M, McLaughlan FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* 1988; 41:583-591.
21. Σ. Ντουντουνάκης, Π. Μαντά, Σ. Φερεντίνου, Ι. Χατζηδιάκου, Γ. Αδάμ. Η επίδραση της διαιτητικής παρέμβασης στην ανάπτυξη παιδιών με κυστική ινώδη νόσο. *Παιδιατρική* 1993; 56:559-564.
22. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, M Heijerman et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *Journal of Cystic Fibrosis* 1 2002:51-75.
23. Lai HC, Corey M, FitzSimmons S et al. Comparison of growth status in patients with cystic fibrosis between United States and Canada. *Am J Clin Nutr* 1999; 69:531-8.
24. Buntain HM, Greer RM, Schluter PJ, Wong JC, Batch JA, Potter JM et al. Bone mineral density in Australian children, adolescents and adults with cystic fibrosis: a controlled cross sectional study. *Thorax* 2004 Feb; 59(2):149-55.
25. Skypala IJ, Ashworth FA, Hodson ME et al. Oral nutritional supplements promote significant weight gain in cystic fibrosis patients. *J Human Nutr Diet* 1998; 11:95-104.
26. Van Biervliet S, De Waele K, Van Winckel M, Robberecht E. Percutaneous endoscopic gastrostomy in cystic fibrosis: patient acceptance and effect of overnight tube feeding on nutritional status. *Acta Gastroenterol Belg* 2004 Jul-Sep; 67(3):241-4.
27. Erskine JM, Lingard CD, Sonlag MK, Accurso FJ. Enteral nutrition for patients with cystic fibrosis: comparison of a semi-elemental and nonelemental formula. *J Pediatr* 1998; 132:265-269.
28. Allen ED, Mick AB, Nicol J, McCoy KS. Prolonged parenteral nutrition for cystic fibrosis patients. *Nutr Clin Pract* 1995; 10:73-79.