

درمان تغذیه ای بیماران در سیستمک فیروزیس

مونا زنده دل

کارشناس ارشد تغذیه و رژیم درمانی

مرکز طبی کودکان

مقدمه

- ارتباط دقیقی بین شدت سوء تغذیه و وخامت بیماری در مبتلایان CF وجود دارد و اثر وضعیت تغذیه بر عملکرد ریوی، بقا و کیفیت زندگی در بیماران CF اثبات شده است.
- بیماران CF اختلال رشد ناشی از چند علت مختلف دارند: سوءجذب، افزایش نیاز به انرژی و کاهش اشتها (کاهش دریافت غذا)
- پیگیری دقیق بیمار و آگاهی از میزان انرژی مورد نیاز، مشاوره تغذیه و مداخلات تغذیه ای به دستیابی به رشد مطلوب منجر میشود.
- بیماران CF دریافت کننده تغذیه مناسب دارای رشد بهتر، حفظ بیشتر ذخایر غذایی و عملکرد ریوی بهتر نسبت به بیماران با تغذیه ناکافی هستند.

Nutrition screening

- در بعضی موارد توجه به اضافه وزن و چاقی در بیماران CF .
توصیه رژیمی : تاکید بر رژیم غذایی سالم و متعادل همراه با عادات ورزشی مناسب
- Normal-weight obesity : درصد بالا چربی بدن علیرغم BMI نرمال که اثر منفی بر عملکرد ریه دارد.
- استفاده از پروتکل های غربالگری تغذیه ای فراتر از BMI ، با استفاده از ابزارهایی مانند Bioelectrical impedance analysis
- غربالگری تغذیه ای مکرر در بیماران CF توصیه شده است.

بررسی و ارزیابی تغذیه ای

ارزیابی آنترپومتری:

- وزن
- قد
- منحنی های رشد قد ، وزن و BMI
- BIA

اهداف تغذیه ای

- تعیین سطح مراقبت تغذیه ای بر اساس شرایط بالینی بیمار به منظور اصلاح سوءجذب و دسترسی به وضعیت تغذیه ای و رشد نرمال
- دستیابی به رشد و تکامل نرمال
- نکته کلیدی: پیشگیری و شناسایی سریع هر گونه اختلال رشد.
- انجام مداخلاتی جهت سرکوب بی اشتهایی، در صورت نیاز استفاده از داروهای اشتها آور
- کاهش اتلاف زیاد مواد مغذی ناشی از سوءهضم یا سوء جذب
- بهبود عملکرد ریه با تغذیه مناسب و کاهش عفونتهای مزمن
- توصیه به انجام فعالیت ورزشی منظم با شدت و مدت متوسط

اهداف تغذیه ای

- تامین مقدار کافی جایگزینهای آنزیمهای پانکراسی برای دستیابی به هضم نسبتاً نرمال
- افزایش قدرت عضلات
- افزایش کیفیت زندگی
- اصلاح مواردی مانند ادم، اسهال، آنمی و استئاتوره
- پیشگیری از پیامدهای بیماری مانند عدم تحمل گلوکز، انسداد روده، سیروز، بیماریهای قلبی یا پانکراس

وزن و انرژی

- دسترسی یا نگهداری BMI
- برای کودکان: 50 th percentil
- زنان: حداقل 22
- مردان: حداقل 23
- پیشگیری از کاهش وزن
- حمایت تغذیه ای با رژیم بدون محدودیت پر کالری و پر پروتئین
- تامین 120-150 درصد انرژی توصیه شده برای جمعیت عادی با توجه به شرایط بیمار

اهمیت دستیابی به وزن مناسب

۱- افزایش قد

۲- بهبود عملکرد ریه

۳- کاهش ابتلا به عفونت

۴- کاهش دفعات بستری

۵- افزایش طول عمر

کمک به بیماران برای دستیابی به وزن مناسب

- 1- تامین کالری و پروتئین اضافی
 - ❖ تعدد وعده های غذایی روزانه
 - ❖ میان وعده های پرکالری
 - ❖ غنی سازی غذاها (اضافه کردن روغن های گیاهی، خامه یا در صورت نیاز MCT به مواد غذایی یا فرمولا شیرخواران)
 - ❖ مکمل های تغذیه ای خوراکی
 - ❖ تغذیه با لوله
- 2- دریافت میزان کافی آنزیم در زمان مناسب (در صورت نیاز به مصرف آنزیم)
- 3- اطمینان از دریافت کافی نمک
- 4- پیشگیری از کمبود اسیدهای چرب ضروری
- 5- تامین گروههای غذایی مورد نیاز روزانه هر فرد

پروتئین، کربوهیدرات و چربی

- تامین مقدار مطلوب پروتئین با کیفیت بالا (HBV) برای رشد، تکامل، مقاومت به عفونت
- Stunting : نیاز به پروتئین بیشتر
- بهبود lean body mass در صورت تحلیل عضلانی. ذخیره پروتئین از طریق تامین انرژی بیشتر از کربوهیدرات و چربی
- تامین اسیدهای چرب ضروری، کاهش مصرف اسید آراشیدونیک
- حمایت توده استخوانی مناسب با استفاده از میکرو و ماکرو نوترینت ها

ویتامین و مینرالها

- کاهش اتلاف الکترولیت ها
- افزایش دریافت سدیم (توجه به دریافت سدیم در شرایط خاص)
- استفاده از غذاهای آنتی اکسیدانی حاوی Se و ویتامین های C و E
- تامین Zn برای رشد و ایمنی مناسب
- تامین Ca برای سلامت استخوان
- تجویز فرمولا مناسب در صورت نیاز
- تامین مایعات کافی

ماکرونوترینت ها

تامین کالری با استفاده از فرمول های مختلف

کربوهیدرات: 45-65 درصد از کل کالری

چربی: 35-40 درصد

پروتئین: 10-35 درصد

مکمل های ویتامینی مخصوص بیماران CF

آموزش به خانواده بیماران

- توجه به الگوی غذایی و اصلاح الگوهای غذایی نامناسب (مداخلات رفتاری) مانند حذف بعضی از گروههای غذایی، تنفر غذایی، تمایل غذایی، حذف وعده های غذایی
- در صورت بیحالی، خستگی از جویدن و مشکلات بلع تغییر قوام غذا و استفاده از غذاهای نرم و غیر نفاخ
- در صورت کاهش بویایی و چشایی، افزایش طعم و رایحه غذا با استفاده از ادویه ها و گیاهان معطر مانند نعنا، زردچوبه و دارچین
- معرفی تدریجی غذاهای جدید (در کودکان)
- تاکید بر: تمامی غذاها و نوشیدنی ها دانسیته مغذی بالا داشته باشند

آموزش به خانواده بیماران

- وعده ها و میان وعده های کوچک و مکرر در طول روز استفاده شود.
- نسبت به انجام فعالیت ورزشی تشویق و شرایط مناسب آنها فراهم شود.
- در صورت ورزش حرفه ای نیاز به تغییراتی در برنامه غذایی می باشد.

راهکارهای افزایش رفتار و عادات غذایی سالم

- ۱- تشخیص اختلالات غذا خوردن در سنین پایین بمنظور پیشگیری از مشکلات رشد
- ۲- صرف غذای یکسان در جمع خانواده
- ۳- مصرف غذا در محیط آرام و بدون استرس (زمان کافی)
- ۴- برنامه غذایی منظم برای خانواده (صبحانه، میان وعده، ناهار، میان وعده، شام، میان وعده)
- ۵- مصرف کافی آب و مایعات
- ۶- عدم اصرار به صرف غذا
- ۷- عدم مصرف زیاد میان وعده (در کودکان مصرف زیاد میان وعده مانع از دریافت کافی غذای اصلی می شود.)

Enteral nutrition

برای کمک به اختلال رشد
روش های مختلف تغذیه با لوله
فرمولا مختلف

استفاده مقطعی در دوره های رشد سریع مانند نوجوانی

CFRD

- جایگزینی کربوهیدرات کمپلکس مغذی بجای کربوهیدرات ساده و تصفیه شده
- محدودیت مصرف سبزیجات طبق رژیم غذایی
- در صورت دریافت انسولین، توزیع کربوهیدرات رژیم در وعده های غذایی اصلی و میان وعده ها
- نیازهای رژیمی مشابه بیماران CF غیر دیابتی
- توزیع کربوهیدرات به منظور پیشگیری از هیپو و هایپرگلیسمی
- عدم نیاز به محدودیت پروتئین دریافتی
- در تامین رژیم پر کالری در استفاده از کربوهیدرات با GI بالا بدلیل اثر در ایجاد اختلال عدم تحمل گلوکز و دیابت ناشی از CF، احتیاط شود.

بیماریهای کبدی

- **در استئاتوز کبدی:** اصلاح وضعیت تغذیه ای و ارزیابی بالینی کمبود اسیدهای چرب ضروری است.
- **در افراد با کلستاز شدید:** استفاده از فرمولای حاوی MCT
- **در انسفالوپاتی کبدی:** نیاز به محدودیت پروتئین رژیمی (10-15%)

غذاهای ضد التهابی

با هدف تامین کالری، استفاده از غذاهای غنی از لستین، کولین، بتائین،
اسیدهای چرب امگا 3 و سلنیم که سبب کاهش استرس اکسیداتیو

میزان آنزیم مورد نیاز

- با استفاده از روش شمارش چربی (fat counting) که هر کپسول کرئون 10000 واحد به ازاء هر 3-4 گرم چربی وعده مصرف می شود.
- آنزیم باید با تمام وعده ها و میان وعده های غذایی که چربی و پروتئین دارند مصرف شوند.
- غذاها و نوشیدنی هایی که نیاز به کرئون ندارند:
- میوه ها و سبزیجات (بجز آووکادو)، انواع قند و شکر، نوشیدنی هایی مثل کولا ، انواع مربا، آب میوه طبیعی، عسل، ژله، آبنبات

جدول ۶- مقدار چربی موجود در گروه های غذایی به ازای هر واحد در فهرست جانشینی دیابتی

گروه های غذایی	اقلام غذایی	مقدار چربی به ازای یک واحد
گروه نان و غلات	یک واحد از کلیه اقلام غذایی گروه نان و غلات در فهرست جانشینی (به استثنای موارد زیر)	حدود ۱ گرم چربی
	۳۰ گرم بیسکویت های ساده، کیک های ساده، شیرینی های خشک	۵ گرم چربی
	۳۰ گرم شیرینی های خامه ای	حداف ۵ گرم چربی (بر حسب نوع شیرینی خامه ای مقدار چربی متفاوت می باشد)
گروه گوشت ها	۳۰ گرم انواع گوشت های سفید و قرمز کم چرب پخته	۳ گرم چربی
	۳۰ گرم انواع پنیرها (به استثنای پنیر خامه ای)	حدود ۶ گرم چربی
	یک عدد تخم مرغ کامل یا زرده تخم مرغ پخته	۵ گرم چربی
	دو عدد سفیده تخم مرغ پخته یا ۲ قاشق غذاخوری سویای خام	حدود ۱ گرم چربی
	نصف لیوان حبوبات پخته	حدود ۱ گرم چربی
	۳۰ گرم کالباس	حدود ۶ گرم چربی
	۳۰ گرم سوسیس	۸ گرم چربی
	یک لیوان شیر سفید پرچرب یا شیر کاکائو پرچرب	۸ گرم چربی
گروه لبنیات	سه چهارم لیوان ماست پرچرب	۸ گرم چربی
	هر لیوان دوغ آماده موجود در بازار	حدود ۲ گرم چربی
	هر لیوان دوغ تهیه شده از ماست پر چرب	۴ گرم چربی
	نصف لیوان انواع بستنی ها (به جز بستنی یخی که فاقد چربی است)	۸-۶ گرم چربی
گروه سبزی ها	انواع سبزی ها و آب سبزی ها	صفر گرم چربی
گروه میوه ها	انواع میوه ها و آبمیوه ها	صفر گرم چربی
	نصف یک عدد آواکادو متوسط (یا هر ۱۰۰ گرم آواکادو)	حدود ۱۵ گرم چربی
گروه چربی ها	هر قاشق غذاخوری چربی های جامد، کره، مارگارین، سس مایونز	۱۵ گرم چربی
	هر قاشق مرباخوری چربی های جامد، کره، مارگارین، سس مایونز	۵ گرم چربی
	هر قاشق غذاخوری روغن مایع	۵ گرم چربی
	هر قاشق غذاخوری خامه موجود در بازار	۵ گرم چربی
	هر قاشق غذاخوری پنیر خامه ای	۵ گرم چربی
	دو قاشق مرباخوری کره بادام زمینی	۵ گرم چربی
	۱۰ عدد زیتون سبز	۵ گرم چربی
	۶ عدد بادام	۳ گرم چربی
	۱۰ عدد پسته یا ۱۰ عدد بادام زمینی یا ۵ عدد بادام هندی	۳/۵ گرم چربی
	۶ عدد فندق یا ۲ عدد گردوی کامل	۴ گرم چربی
	یک قاشق غذاخوری کنجد	۴/۵ گرم چربی
	یک قاشق غذاخوری مغز انواع تخمه ها	۴-۶ گرم چربی
	۲ قاشق غذاخوری سرخالی بودر نارگیل (۱۰ گرم)	۳/۵ گرم چربی
	۱/۵ قاشق غذاخوری (یا ۱۰ گرم) سویای بو داده (Soy Nut)	۲/۵ گرم چربی
گروه قندهای ساده	قند، شکر، آب نبات، مربا، عسل، زله، شربت ها، نوشابه ها، مایه الشعیر، بستنی یخی و غیره	صفر گرم چربی

در کلیه سنین حداکثر دوز آنزیم ها در هر وعده غذایی نباید بیش از ۲۵۰۰ واحد آنزیم

لیپاز به ازای هر کیلوگرم وزن بدن باشد (۸) و در کل روز حداکثر دوز آنزیم ها نباید بیش

از ۱۰۰۰۰ واحد آنزیم لیپاز به ازای هر کیلوگرم وزن بدن باشد چراکه می تواند با عوارض

جانبی همراه باشد (۸). البته در موارد که ضرورت دارد ممکن است دوز آنزیم لیپاز دریافتی

بیش از ۱۰۰۰۰ واحد به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در طول روز شود که ایرادی نخواهد

داشت (۵۳).



Contents lists available at ScienceDirect

Clinical Nutrition

journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/clnu>



ESPEN Guideline

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis

Michael Wilschanski ^{a,*}, Anne Munck ^b, Estefania Carrion ^c, Marco Cipolli ^d,
Sarah Collins ^e, Carla Colombo ^f, Dimitri Declercq ^g, Elpis Hatziagorou ^h, Jessie Hulst ^{c,i},
Daina Kalnins ^j, Christina N. Katsagoni ^{k,l}, Jochen G. Mainz ^m, Carmen Ribes-Koninckx ⁿ,
Chris Smith ^o, Thomas Smith ^p, Stephanie Van Biervliet ^q, Michael Chourdakis ^r



- Nutrition assessment: 24-h diet recall, 3-5-day diet record
- cystic fibrosis and malnutrition: undernutrition and overweight
- A healthier diet is becoming standard practice to avoid obesity
- Supplementation of trace elements : Calcium Recommendation, Zinc Recommendation, Selenium, Iron Recommendation, Essential fatty acids
- Cystic fibrosis related diabetes: Information about the use of carbohydrate counting, glycemic index and glycemic load of meals should be individualized
- Probiotics Statement : There is no evidence to support the long-term use (i.e., four to six months) of probiotics to improve FEV1% or anthropometrics in pwCF
- There is no evidence to support the chronic use of synbiotics to improve QoL, FEV1% and anthropometrics in pwCF

Table 4

Pancreatic enzyme lipase replacement therapy: consensus guideline.

Age	Suggested supplementation
Infants (up to 12 months)	2000–4000 U lipase/120 mL formula or estimated breast milk intake and approximately 2000 U lipase/gram dietary fat in food
Children 1–4 years	2000–4000 U lipase/gram dietary fat, increasing dose upward as needed (maximum dose 10,000 U lipase/kg/d)
Children >4 years and adults	Consider starting at 500 U lipase/kg/meal, titrating upward to a maximal dose of: - 1000–2500 U lipase/kg per meal, or - 10,000 U lipase/kg/d, or - 2000–4000 U lipase/gram dietary fat taken with all fat-containing meals, snacks and drinks.

Exercise recommendations for people with CF for preserving bone health (adapted from Swisher [257]).

For young child/children/adolescent: at least 60 min of moderate-to-vigorous physical activity daily.

For adults: resistance training

- Frequency: 2–3 times per week
 - Intensity: at least 70 % of 1-repetition maximum
 - Volume: 1–3 sets of 8–15 repetitions
 - Type: a program that includes upper body, lower body, and trunk muscles is recommended. Multi-joint motions using large muscle groups should be performed before small or single-joint motions. Resistance can include body weight, resistance bands, or weight equipment.
-

Use an additional measure of iron deficiency to differentiate between forms of anemia.

Use normal reference range ^b for	Iron deficiency anemia	Anemia of chronic inflammation	Both forms of anemia
Serum iron	Below normal	Below normal	Below normal
Serum ferritin	Below normal	Above normal	Varies
Total iron binding capacity	Above normal	Below or normal ^{a,b}	Varies
Transferrin saturation, percent	Below normal	Below normal	Below normal

^a Use normal reference range provided by the Laboratory processing the sample.

^b Either below the normal reference range or within the normal reference range.

Table 7

Sodium supplementation.

Age	Sodium supplementation ^a	Detail
Breastfed infants 0–6 months	1–2 mmol per kg/d	For infants at risk of sodium deficiency give salt in small portions throughout the day, diluted in water or fruit juice
For infants with special considerations (see detail, right)	Up to 4 mmol per kg/d	Increase intake for infants living in hot ambient temperatures; or for those with increased fluid loss due to vomiting, fever, diarrhea, or tachypnea; or infants with ostomies.
Older children until adulthood	Salty foods, sodium chloride capsules/vials	Supplement in stress situations when excessive sweating is expected (i.e., fever, exercise/sports, hot weather).

^a To convert mol to mg of sodium, chloride, or sodium chloride, multiply mmol by 23, 35, or 58 (the molecular weights of sodium, chloride, and sodium chloride), respectively.

سیاس از توجه شما