



Polskie Towarzystwo  
Walki z Mukowiscydozą

# NOWE OBLCICZE ŻYWIENIA W MUKOWISCYDOZIE

*Dr n. o zdr. Monika Mielus*

*Klinika i Zakład Mukowiscydozy, Instytut Matki i Dziecka, Warszawa  
Centrum Leczenia Mukowiscydozy, SZPZOZ im. Dzieci Warszawy, Dziekanów Leśny*



*Poradnik dla rodziców i chorych na mukowiscydozę*

**Nowe oblicze żywienia w mukowiscydozie**  
**Dr n. o zdr. Monika Mielus**



**Polskie Towarzystwo  
Walki z Mukowiscydozą**  
*Oddychaj.pl*

**Wydawca:** Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą  
ul. Prof. Jana Rudnika 3B  
34-700 Rabka-Zdrój  
tel. 18 267 60 60 wew. 331  
poczta@ptwm.org.pl  
www.odдыхaj.pl

**Redakcja i korekta językowa:** Olga Małecka-Malcew  
**Zdjęcie na okładce:** Magdalena Czerwińska-Wyras

**Skład i druk:** Drukarnia Goldruk  
www.goldruk.pl

© Wszelkie prawa zastrzeżone. Kopiowanie, powielanie i rozpowszechnianie bez zgody Wydawcy jest zabronione. Wydawca oraz autor nie ponoszą odpowiedzialności za jakiegokolwiek ewentualne decyzje, które zostaną podjęte na podstawie niniejszego opracowania. Treści zawarte w niniejszym wydawnictwie nie mają na celu promowania któregośkolwiek z wymienionych produktów leczniczych.

ISBN 978-83-909419-3-6

## W RAMACH WSTĘPU... TROCHĘ HISTORII

Mukowiscydoza (ang. *Cystic Fibrosis* – CF) jest chorobą wieloukładową i została odkryta w latach 30. XX wieku [1]. Dorothy Andersen, która jako pierwsza nazwała chorobę „zwłóknieniem torbielowatym trzustki”, zaobserwowała także, że może być ona spowodowana niedoborem witaminy A [2]. W tym czasie przewidywana długość życia wynosiła około sześciu miesięcy. Główną cechą charakterystyczną choroby były objawy złego wchłaniania i niedożywienie. Zalecano wtedy dietę niskotłuszczową z suplementacją witaminy A. Następnie w latach 60. XX w. popularna była dieta składająca się z hydrolizatu białek z surowicy wołowej, polimerów glukozy i średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych [3]. Innymi słowy, posiłki w głównej mierze składały się z przygotowanej z proszku mieszanki zawierającej wymienione składniki. Znacząca poprawa stanu odżywienia skutkująca wydłużeniem życia nastąpiła w latach 70. XX w. W ośrodku leczenia mukowiscydozy w Toronto w Kanadzie zalecono dietę o wysokiej zawartości tłuszczów nasyconych i przyjmowanie do 100 tabletek enzymów trzustkowych dziennie<sup>1</sup> [4]. W 1988 r. opublikowana została przełomowa praca, podkreślająca pozytywny wpływ diety wysokotłuszczowej na poprawę stanu odżywienia i długość przeżycia [5]. Początek lat 80. ubiegłego wieku to także pojawienie się kwasoodpornych enzymów trzustkowych<sup>2</sup>. Poprawiło to znacząco wchłanianie tłuszczu, a w konsekwencji stan odżywienia [6]. Od tego czasu najczęściej zalecaną strategią żywieniową u chorych na mukowiscydozę jest dieta wysokokaloryczna i wysokotłuszczowa [7].

**W ciągu ostatnich sześciu dekad zaobserwowano niezwykłą poprawę wyników zdrowotnych u osób chorych na mukowiscydozę.** Wpłynęło na to wiele czynników, m.in. kompleksowa, wielodyscyplinarna opieka, odpowiednie leczenie układu oddechowego i postępowanie żywieniowe [8]. Jednym z głównych czynników postępu było także wprowadzenie badań przesiewowych noworodków z możliwością wczesnego rozpoczęcia leczenia, co pozwoliło zapobiec przedwczesnemu pogorszeniu funkcjonowania układu oddechowego i stanu odżywienia [9]. Obecnie w całej Polsce od 2009 r. wprowadzony jest przesiew noworodkowy w kierunku mukowiscydozy. Umożliwia to wczesne włączenie leczenia żywieniowego, które przeciwdziała ciężkiemu niedożywieniu

<sup>1</sup> Dostępne w tamtym czasie enzymy trzustkowe miały inną formę i nie były w postaci kwasoodpornych granulek.

<sup>2</sup> Forma, jaka jest obecnie stosowana.

niu [10]. Nie oznacza to jednak, że niedożywienie już w ogóle nie występuje wśród chorych na mukowiscydozę, ale jest mniej częstym zjawiskiem.

### Jaki ma być stan odżywienia w mukowiscydozie?

Ocena stanu odżywienia jest niezbędnym narzędziem dla ustalenia odpowiedniego postępowania żywieniowego. Najprostszą i najszybszą metodą oceny stanu odżywienia są pomiary masy i długości lub wysokości ciała. Dla chorych na mukowiscydozę korzystny wpływ na funkcję płuc i przebieg choroby ma utrzymanie proporcji masy ciała do wysokości na poziomie  $\geq 50$  centyla (do 2. roku życia) oraz BMI  $\geq 50$  centyla (u dzieci od 2. do 18. roku życia). Dla dorosłych rekomendowane są wartości BMI  $> 22 \text{ kg/m}^2$  dla kobiet oraz BMI  $> 23 \text{ kg/m}^2$  dla mężczyzn. Pozostałe kategorie stanu odżywienia zestawiono w aneksie 1. Osiągnięcie wskazanych wartości nie zawsze jest możliwe u każdego pacjenta, również ze względu na predyspozycje genetyczne. W celu monitorowania stanu odżywienia, szczególnie w grupie pediatrycznej, zaleca się więc nanoszenie dokonanych na wizycie pomiarów antropometrycznych na aktualne siatki centylowe i śledzenie długofalowego rozwoju. U starszych dzieci i osób dorosłych beztłuszczowa masa ciała i zawartość minerałów kości są bardziej wrażliwymi wskaźnikami deficytów w stanie odżywienia niż jedynie BMI. Wyższa zawartość tkanki tłuszczowej (a obniżona tkanki mięśniowej) wpływa na gorszy przebieg choroby. Wskazana jest więc regularna ocena składu ciała za pomocą narzędzi dostępnych w danym ośrodku leczenia mukowiscydozy, np. za pomocą impedancji bioelektrycznej (ang. *bioelectrical impedance analysis* – BIA) [11].

## DOSTĘP DO NOWYCH LEKÓW PRZYZYNOWYCH

Dalszym etapem postępu w leczeniu mukowiscydozy i jednocześnie ogromnym przełomem było pojawienie się leków przyczynowych – modulatorów białka CFTR. Jako pierwszy w 2012 r. został zatwierdzony przez Amerykańską Agencję ds. Żywności i Leków (ang. *Food and Drug Administration* – FDA) iwakaftor (Kalydeco), dzięki czemu posiada on najwięcej badań naukowych dotyczących efektywności i skuteczności. Ponieważ leki przyczynowe są przeznaczone dla określonych typów mutacji, należy zawsze wyniki ich badań interpretować odnośnie do specyficznego genotypu [12]. W Polsce od marca 2022 r. leki przyczynowe są refundowane w ramach programu lekowego. Szczegółowe ich zestawienie wraz z wiekiem, od którego można je stosować, przedstawiono w tabeli 1 [13].

Szczególne znaczenie kliniczne ma terapia wysokoefektywnymi modulatorami CFTR (ang. *highly effective modulator therapy* – HEMT), do których

należą Kalydeco oraz Kaftrio (eleksakaftor/tezakaftor/iwakaftor). W Polsce refundacja leku Kalydeco jest dostępna dla pacjentów z mutacjami bramkującymi w przynajmniej jednym allelu genu CFTR oraz leku Kaftrio dla pacjentów homozygotycznych pod względem mutacji F508del genu CFTR (czyli posiadających dwie mutacje F508del) lub dla pacjentów heterozygotycznych pod względem mutacji F508del z mutacją o minimalnej wartości funkcji (MF) genu CFTR [12].

**Tabela 1.** Modulatory białka CFTR objęte refundacją w Polsce (w ramach programu lekowego) [13].

| Nazwa leku                                                          | Wiek pacjenta        |
|---------------------------------------------------------------------|----------------------|
| <b>KALYDECO</b><br>iwakaftor                                        | 12 miesięcy i starsi |
| <b>ORKAMBI</b><br>lumakaftor z iwakaftorem                          | co najmniej 2 lata   |
| <b>SYMKEVI</b><br>tezakaftor/iwakaftor w skojarzeniu z iwakaftorem  | co najmniej 6 lat    |
| <b>KAFTRIO</b><br>eleksakaftor/ tezakaftor /iwakaftor z iwakaftorem | co najmniej 12 lat   |

## NOWE WYZWANIA ŻYWIENIOWE

Interwencja dietetyczna jest kluczowym elementem opieki od momentu postawienia diagnozy dotyczącej mukowiscydozy. Chociaż korzyści płynące z wysokoenergetycznej, wysokotłuszczowej diety dla stanu odżywienia i długości przeżycia chorych na mukowiscydozę są niepodważalne, to długoterminowe powikłania związane z odżywianiem stają się coraz ważniejsze, aczkolwiek pozostają niesprecyzowane [14].

Z pewnością to, co uległo zmianie na przestrzeni lat, to trend w stanie odżywienia. Według rejestru pacjentów Amerykańskiej Fundacji Mukowiscydozy z 2020 r. w ciągu ostatnich 20 lat zmniejszył się odsetek osób dorosłych niedożywionych (BMI < 18,5) z 16,2% do 4,3%. Natomiast wzrósł odsetek dorosłych z nadwagą lub otyłością z 14,3% do 37%. Nadwaga i otyłość nie dotyczą też jedynie chorych z wydolną trzustką, ale także tych z niewydolnością zewnętrzwydzielniczą [15].

**Trend związany ze zwiększającą się masą ciała pojawił się jeszcze przed włączeniem leczenia przyczynowego.** Dane naukowe przedstawiają różne zakresy częstości występowania, które dla nadwagi wynoszą od 6 do 25,6%, a w przypadku otyłości 1–9,9% pacjentów [16].

Bez wątplenia długoletnie zalecenia żywieniowe typowe dla mukowiscydozy mogą mieć wpływ na taki stan rzeczy. Z drugiej strony również obserwowany jest światowy trend w rosnącej liczbie osób z nadwagą i otyłością wśród zdrowej populacji [17].

### **Dlaczego potrzebne są zmiany w diecie?**

Do niedawna jakość diety i jej wpływ na konsekwencje zdrowotne nie były rozważane. Poniżej znajduje się podsumowanie danych naukowych pokazujące jednak potrzebę zmian żywieniowych:

- Codzienna dieta dzieci i młodzieży z mukowiscydozą (6–13 lat) składała się ze znacznie większego odsetka pokarmów i napojów, które były kaloryczne, ale bez wartościowych składników odżywczych, w porównaniu do diety osób zdrowych z grupy kontrolnej dobranych pod względem wieku i płci [18].
- Profil składników odżywczych był nieoptymalny w grupie pediatrycznej (w wieku od 2. do 18. lat), szczególnie w odniesieniu do nadmiernego spożycia cukru i nasyconych kwasów tłuszczowych. Wynikało to głównie z wysokiego spożycia przetworzonej żywności, mięsa i nabiału oraz niskiego spożycia ryb, orzechów i roślin strączkowych [19].
- Dzieci i młodzież (średnia wieku 11–12 lat) osiągnęły optymalny stan odżywienia oraz spełniły zalecenia dotyczące spożycia energii i tłuszczu, ale przekraczały spożycie produktów będących źródłem nasyconych kwasów tłuszczowych. Dodatkowo obserwowano niskie spożycie węglowodanów i błonnika [20].
- Dorośli z mukowiscydozą spożywali więcej produktów przetworzonych z „dodanym” cukrem i bogatych w kwasy tłuszczowe trans w porównaniu do grupy kontrolnej (zdrowi ochotnicy). Wpłynęło to na wyższą ilość tkanki tłuszczowej w obrębie narządów wewnętrznych oraz podwyższone stężenie glukozy na czczo [21].
- Dorośli pacjenci z nadwagą mieli wyższe stężenie tzw. „złego” cholesterolu LDL i trójglicerydów [22].
- U dorosłych pacjentów z nadwagą lub otyłością ( $BMI \geq 25$ – $27 \text{ kg/m}^2$ ) pomimo lepszej funkcji płuc odnotowano wyższe ciśnienie krwi, cholesterol cał-

kowity i LDL, zwiększone wydzielanie insuliny, czyli czynniki, które wpływają niekorzystnie m.in. na choroby układu krążenia [23, 24].

## DO ZAPAMIĘTANIA

*Jakość diety zarówno wśród dzieci, jak i dorosłych jest nieodpowiednia ze względu na nadmierne spożycie wysokoprzetworzonych posiłków (takich jak m.in. fast food, słodczyce, słodzone napoje), co w konsekwencji może prowadzić do nadwagi, otyłości i dalszych dodatkowych komplikacji z nich wynikających.*

## WPŁYW MODULATORÓW BIAŁKA CFTR NA ASPEKTY ŻYWIENIOWE

Modulatory białka CFTR znacząco wpływają na przebieg choroby. W badaniach klinicznych i obserwacyjnych u chorych na mukowiscydozę stosujących leczenie przyczynowe obserwowano poprawę funkcji płuc, jakości życia, zmniejszenie częstości zaostrzeń, obniżenie stężenia chlorków w pocie oraz poprawę stanu odżywienia, jednakże zakres tych zmian zależny jest od rodzaju stosowanego leku. Podkreśla się, że modulatory białka CFTR wykazują największą korzyść terapeutyczną, jeśli terapię rozpocznie się odpowiednio wcześnie u pacjentów bez zaawansowanej choroby płuc [25].

### Jakie zmiany zachodzą w stanie odżywienia?

Jak wspomniano wcześniej, obecnie najwięcej danych dotyczących wpływu modulatorów na stan odżywienia dotyczy iwakaftoru (Kalydeco) ze względu na najdłuższy czas stosowania go u pacjentów. W tabeli 2 podsumowano wpływ wysokoefektywnych modulatorów na aspekty żywieniowe i układ pokarmowy.

**Tabela 2.** Podsumowanie wpływu wysokoefektywnych modulatorów białka CFTR na stan odżywienia i układ pokarmowy [26] wraz z modyfikacjami własnymi

| Oceniana zmienna | Kalydeco                               | Kaftrio      |
|------------------|----------------------------------------|--------------|
| Masa ciała       | przyrost                               | przyrost     |
| Wysokość ciała   | przyrost w młodszych grupach wiekowych | do ustalenia |
| BMI              | przyrost                               | przyrost     |

| Oceniana zmienna                              | Kalydeco                                                                                         | Kaftrio                                                                    |
|-----------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|
| Tkanka tłuszczowa                             | przyrost                                                                                         | do ustalenia                                                               |
| Beztłuszczowa masa ciała                      | przyrost lub bez zmian                                                                           | do ustalenia                                                               |
| Choroby wątroby                               | do ustalenia, według opisu przypadków zmniejszenie stłuszczenia wątroby                          | do ustalenia                                                               |
| Niewydolność zewnętrzno-wydzielnicza trzustki | wzrost stężenia elastazy-1 w młodszych grupach wiekowych                                         | do ustalenia                                                               |
| Wydatki energetyczne                          | spadek                                                                                           | do ustalenia                                                               |
| Mikrobiom jelitowy                            | zmiany we florze jelitowej i zmniejszenie stężenia kalprotektyny (markera stanu zapalnego jelit) | do ustalenia                                                               |
| Zaburzenia tolerancji glukozy                 | poprawa tolerancji glukozy u pacjentów z cukrzycą w przebiegu mukowiscydozy                      | poprawa glikemii, głównie u pacjentów z cukrzycą w przebiegu mukowiscydozy |

Jak przedstawiono w powyższej tabeli, w przypadku Kaftrio szereg czynników jest jeszcze niepoznanych i wymaga dalszych badań i obserwacji.

W najnowszym badaniu klinicznym BMI uległo znacznej poprawie u 487 pacjentów powyżej 12. roku życia leczonych Kaftrio.

Na podstawie doniesień konferencyjnych, dotyczących mniejszej liczby pacjentów, obserwowano również przyrost masy ciała, średnio od około 2 do 5 kg w ciągu 3–6 miesięcy. Zmniejszał się odsetek chorych niedożywionych, ale też wzrosła liczba tych z nadwagą bądź otyłością. Przyrosty w masie ciała dotyczyły zwiększenia bardziej tkanki tłuszczowej niż mięśniowej. Jednakże nie jest to sytuacja, która dotyczy wszystkich chorych. Część pacjentów (nie wielki odsetek) nie uzyskiwała przyrostów masy ciała, a nawet następował jej spadek [28, 29].

## DO ZAPAMIĘTANIA

*Dotychczasowe wyniki sugerują potrzebę dopasowania zaleceń dietetycznych do stanu odżywienia. Zjawisko nadwagi i otyłości do tej pory nie dotyczyło wielu chorych.*

*Zapobieganie nadwadze i otyłości powinno stać się rutynową częścią programu postępowania żywieniowego u chorych na mukowiscydozę.*

*Wymagana jest więc ponowna edukacja na temat nowych potrzeb energetycznych i wsparcia w zmianie ustalonych zachowań żywieniowych u tych chorych, którzy doświadczają nadmiernych przyrostów masy ciała.*

### Co z suplementacją enzymatyczną?

Obecnie nie ma wskazań do zmniejszenia lub zaprzestania suplementacji enzymatycznej w momencie włączenia leczenia modulatorami białka CFTR. Wzrost stężenia elastazy-1 obserwuje się głównie u najmłodszych dzieci (w wieku 12–24 miesięcy) leczonych iwakaforem [30]. Wśród dorosłych stosujących ten sam lek nie obserwowano klinicznie znacznej zmiany [31]. W grupie pediatrycznej zanotowano natomiast pojedyncze przypadki, u których niewydolna trzustka zmieniła się w wydolną, nawet po 2, 4 lub 7 latach stosowania iwakaftoru, co wiązało się z odstawieniem suplementacji enzymatycznej. W innych przypadkach zmniejszano tylko dawki enzymów [32]. Redukcja dawki enzymów była odnotowywana również wśród nielicznych dorosłych stosujących Kaftrio, ale były też osoby, u których konieczne było włączenie suplementacji [33].

Stosowanie Kaftrio wpływało także na poprawę objawów ze strony układu pokarmowego. Na podstawie analizy specjalnie opracowanego kwestionariusza, pacjenci w wieku od 12. do 62. lat deklarowali zmniejszenie bólów brzucha, częstości wypróżnień, symptomów refluksu żołądkowo-przetykowego, poprawę apetytu oraz jakości życia [34].

Należy także mieć na uwadze, że jednym z objawów niepożądanych leczenia modulatorami białka CFTR może być biegunka [35], która towarzyszy także niedopasowanej suplementacji enzymatycznej.

## DO ZAPAMIĘTANIA

*Bardziej czujna obserwacja własna pacjenta (ilość lub jakość wypróżnień, bóle brzucha) oraz monitorowanie stężenia elastazy-1 mogą ułatwić decyzje kliniczne dotyczące dawkowania enzymów trzustkowych u osób stosujących modulatory białka CFTR.*

*Obecnie brak jest wytycznych, które wskazywałyby na konieczność modyfikacji dawek enzymów podczas rozpoczęcia leczenia przy czynowego.*

*Samodzielne zmniejszanie lub odstawianie enzymów może zaburzać ocenę ewentualnych objawów niepożądanych leczenia (np. biegunki).*

## Czy potrzebna jest modyfikacja witamin?

Suplementacja witaminami rozpuszczalnymi w tłuszczach w czasie leczenia modulatorami białka CFTR jest zagadnieniem o znikomej liczbie badań. U chorych leczonych Orkambi przez jeden rok wzrastało stężenie witaminy A. Zaobserwowano natomiast niewielki spadek w stężeniu witaminy E [36]. Za wysokie stężenie witaminy A odnotowano u chorych leczonych Kaftrio, choć nie były to liczne przypadki [37, 38, 39]. Natomiast poziom stężenia witaminy D po roku leczenia Kaftrio uległ niewielkiej poprawie [40].

## DO ZAPAMIĘTANIA

*Kontrola stężenia witamin podczas leczenia modulatorami może być niezbędna w celu ustalenia prawidłowej suplementacji.*

*Dawkowanie może ulec zmianie, a szczególną uwagę należy zwrócić na witaminę A.*

*Przed oznaczeniem stężenia warto przekazać specjalście rzetelną informację o dotychczasowej suplementacji (czy była regularna) w celu podjęcia najlepszych decyzji klinicznych (np. żeby niepotrzebnie nie modyfikować dawki, jeżeli witaminy nie były przyjmowane).*

## Co z suplementacją chlorkiem sodu?

Aktualnie brak jest jakichkolwiek doniesień czy badań w sprawie ewentualnej potrzeby modyfikacji suplementacji chlorkiem podczas leczenia modulatorami białka CFTR. W praktyce klinicznej rozsądne może być ograniczenie słonych przekąsek w ramach poprawy jakości diety (zob. niżej).

## Jak prawidłowo przyjmować leki przyczynowe?

Skuteczność leczenia zależy także od prawidłowego przyjmowania leków. Zgodnie z informacją producenta [41] leki przyczynowe trzeba przyjmować według poniższych zasad:

- Tabletki należy **połykać w całości (chyba, że lek jest postaci granulatu) 2 razy dziennie co 12 godzin.**
- Tabletek nie należy żuć, kruszyć ani dzielić przed połknięciem, ponieważ obecnie nie ma dostępnych danych klinicznych uzasadniających inne metody podawania.
- Leki należy przyjmować **z posiłkiem zawierającym tłuszcz.**

Nie jest dokładnie określona ilość tłuszczu konieczna do spożycia.

W praktyce klinicznej stosowana jest podaż produktów zawierających **około 10 gramów tłuszczu**, ich dobór zależy od preferencji i stanu odżywienia pacjenta.

### Przykładowe produkty zawierające od 10 do 13 g tłuszczu:

- ½ awokado,
- 20 gramów orzechów włoskich,
- 15 gramów masła,
- 3 łyżeczki hummusu,
- 140 gramów jogurtu greckiego,
- 40 gramów sera żółtego pełnotłustego,
- 2 jaja gotowane,
- doustny preparat odżywczy (jeżeli jest wskazany i zalecony przez specjalistę), np. Nutridrink (125 ml), Fortimel Max (130 ml).

Pacjenci stosujący żywienie enteralne powinni spożyć dodatkowy posiłek zawierający tłuszcz podczas przyjmowania modulatorów.

Trzeba unikać pokarmów i napojów, które mogą obniżyć skuteczność bądź zwiększyć toksyczność leków, zawierających m.in.:

- grejpfruty,
- gorzkie lub kwaśne pomarańcze  
oraz
- nie stosować ziela dziurawca [42].

## ZMIANA TRENDU W DIECIE

**Na modyfikacje w codziennej diecie chorych na mukowiscydozę wpływ ma nie tylko postęp w leczeniu, lecz również wydłużanie się ich życia.** W 2020 r. Amerykańska Akademia Żywienia i Dietetyki opublikowała zalecenia żywieniowe, w których pojawiło się sformułowanie, że dieta w mukowiscydozie powinna opierać się na wyborze tzw. „zdrowych produktów”. Bez wprowadzenia zmian kondycja zdrowotna dorosłych i dzieci z mukowiscydozą może być bowiem w przyszłości zagrożona przez stosowanie produktów bogatych tylko w „kalorie”, a ubogich w inne wartościowe składniki odżywcze. Autorzy sugerują, że dla wszystkich osób z mukowiscydozą uzasadnione jest spożywanie produktów, które wiążą się z pozytywnymi skutkami zdrowotnymi w populacji ogólnej. Zaleca się więc włączenie do ich diety: warzyw, owoców, produktów pełnoziarnistych, owoców morza, jaj, roślin strączkowych, orzechów i nasion, produktów mlecznych, mięsa i drobiu. Wybór zależy od indywidualnej tolerancji i preferencji pacjenta [43].

**Zalecenia żywieniowe dla chorych na mukowiscydozę stają się więc bliskie do tych w populacji ogólnej, a szczególną uwagę należy poświęcić jakości diety.** W tabeli 3 zestawiono produkty, które powinny być preferowane w codziennej diecie, oraz te, które należy w diecie ograniczyć. Głównej zmiany będą wymagały produkty będące źródłem tłuszczu i węglowodanów.

**Tabela 3.** Przykładowe modyfikacje dietetyczne niezbędne dla poprawy zdrowego sposobu żywienia w mukowiscydozie (w oparciu o [16, 44] wraz z własnymi zmianami)

| Makroskładniki/<br>grupy produktów | Preferowane<br>produkty                                                                                                                                                                                              | Produkty wskazane<br>do ograniczenia                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Węglowodany                        | <p>Produkty zbożowe (w tym pełnoziarniste) oraz różne rodzaje płatków zbożowych, kasz, ryżu, makaronu</p> <p>Ziemniaki</p> <p>Nasiona roślin strączkowych (np. groch, fasola, bób, soja, soczewica, ciecierzycy)</p> | <p>Wyroby cukiernicze gotowe* (np. ciasta, ciastka, cukierki)</p> <p>Cukier (wszystkie rodzaje)</p> <p>Słodzone płatki śniadaniowe (np. czekoladowe, karmelowe itp.)</p> <p>Sztuczny miód</p> <p>Żelki</p> <p>Napoje zawierające cukry dodane:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– napoje energetyzujące,</li> <li>– nektary, syropy,</li> <li>– słodzone napoje gazowane i niegazowane</li> </ul> <p>* Produkty mogą być źródłem zarówno cukrów prostych, jak i nasyconych kwasów tłuszczowych oraz „trans” – należy zapoznać się z informacją umieszczoną na etykiecie</p> |
| Tłuszcze                           | <p>Produkty będące źródłem tłuszczów nienasyconych (szczegóły zob. tab. 4)</p> <p>Oleje roślinne</p> <p>Orzechy, masła orzechowe</p> <p>Tłuste ryby</p> <p>Awokado</p>                                               | <p>Produkty będące źródłem tłuszczów nasyconych:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– smalec,</li> <li>– słonina,</li> <li>– margaryny twarde (w kostce),</li> <li>– oleje tropikalne: palmowy, kokosowy</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |

| Makroskładniki/<br>grupy produktów | Preferowane<br>produkty                                                                                                                                                                                                                                                         | Produkty wskazane<br>do ograniczenia                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Białka                             | <p>Mięso<br/>Drób<br/>Ryby<br/>Jajka</p> <p>Nasiona roślin strączkowych (np. groch, fasola, bób, soja, soczewica, ciecierzycy)</p> <p>Orzechy i nasiona</p> <p>Mleko, naturalne produkty mleczne fermentowane (jogurty, kefiry), twarogi, sery żółte, skyr, serek ziarnisty</p> | <p>Tłuste mięsa np. żeberka, golonka</p> <p>Tłuste wędliny, np. boczek, mielonki</p> <p>Konserwy mięsne</p> <p>Wędliny podrobowe np. salceson, pasztety, parówki, kiełbasa, kaszanka</p> <p>Sery topione</p> <p>Serki, jogurty, twarożki owocowe i desery mleczne*</p> <p>Wszystkie powyższe produkty są także źródłem tłuszczów nasyconych</p> <p>* Dodatkowo zawierają cukry proste</p>                                                                                                                                                                 |
| Owoce                              | Wszystkie świeże i mrożone                                                                                                                                                                                                                                                      | –                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| Warzywa                            | Wszystkie świeże i mrożone                                                                                                                                                                                                                                                      | –                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| Produkty/<br>dania gotowe          | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Mix mrożonych warzyw i owoców</li> <li>– Mieszanki kasz i nasion roślin strączkowych</li> <li>– Zupy kremy</li> <li>– Pasty i przeciery warzywne</li> </ul>                                                                            | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Produkty typu fast food, np. gotowe zapiekanki, hot dogi, hamburgery, kebab, mrożone pizze, zapiekanki</li> <li>– Wyroby garmazeryjne w panierkach, tłustych sosach</li> <li>– Frytki z restauracji sieciowych, mrożone</li> <li>– Słone przekąski np. chipsy, słone paluszki</li> <li>– Prażynki, krakersy, nachosy</li> </ul> <p>Powyższe produkty mogą być źródłem zarówno cukrów prostych, jak i nasyconych kwasów tłuszczowych oraz „trans” – należy zapoznać się z informacją umieszczoną na etykiecie</p> |

## Jakie tłuszcze wybrać?

Tłuszcze w diecie chorych na mukowiscydozę stanowią zawsze ważny makroskładnik. Obecnie należy przyrzeć się jakości spożywanego tłuszczu, a nie tylko jego ilości (która powinna być dostosowana indywidualnie). Z danych naukowych jednoznacznie wynika (co przedstawiono powyżej), że chorzy spożywają nadmierną ilość tłuszczów nasyconych. Również w zdrowej populacji szczególnie istotne dla zachowania zdrowia jest obniżenie spożycia produktów zawierających dużą ilość nasyconych kwasów tłuszczowych (ang. *Saturated Fatty Acids* – SFA). Nasycone kwasy tłuszczowe powodują bowiem wzrost poziomu cholesterolu całkowitego i jego frakcji LDL (tzw. „zły cholesterol”) w surowicy krwi. Kwasy te są też czynnikami ryzyka rozwoju chorób sercowo-naczyniowych. Przyczyniają się do rozwoju m. in. raka jelita grubego i raka piersi, zwiększają niebezpieczeństwo udarów. Źródłem tłuszczów nasyconych są najczęściej produkty pochodzenia zwierzęcego, takie jak smalec czy tłuste mięsa i wędliny. Kwasy tłuszczowe nasycone występują również w dużej ilości w tłuszczu kokosowym oraz palmowym. Niekorzystne dla zdrowia są także izomery trans kwasów tłuszczowych nienasyconych (ang. *Trans Fatty Acids* – TFA), tzw. tłuszcze „trans”. Powstają one głównie w procesie przemysłowego utwardzania olejów roślinnych. Najwięcej tych tłuszczów jest w produktach przetworzonych, np. gotowych wyrobach cukierniczych (drożdżówki, ciasta, ciasteczka), słonych przekąskach (paluszki, krakersy, chipsy), batonach. Duża ilość izomerów trans znajduje się także w gotowych daniach smażonych (np. frytkach) oraz daniach typu fast food. Tłuszcze „trans” również podwyższają cholesterol, ale dodatkowo jeszcze obniżają poziom tzw. „dobrego” cholesterolu, czyli frakcji HDL. Przyczyniają się do rozwoju chorób sercowo-naczyniowych, udaru i cukrzycy typu 2 [45].

Ograniczając produkty zawierające nasycone kwasy tłuszczowe i tłuszcze „trans”, warto zamieniać je na te, które są korzystne dla zdrowia, czyli niezbędne nienasycone kwasy tłuszczowe (NNKT), których źródła zestawiono w tabeli 4 [46]. Szczególnie korzystne dla zdrowia są kwasy tłuszczowe omega-3, które mają: ochronny wpływ na serce; zmniejszają ryzyko miażdżycy; korzystnie wpływają na profil lipidowy, czyli głównie redukują stężenie triglicerydów w surowicy i podwyższają stężenie cholesterolu HDL; zmniejszają ryzyko zakrzepów oraz mają działanie przeciwzapalne [47].

**Tabela 4.** Preferowane źródła tłuszczów w diecie chorych na mukowiscydozę

| Kwasy tłuszczowe<br>jednonienasycone                                                                                                                                                                                                         | Kwasy tłuszczowe wielonienasycone                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                          |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                                                                                                                                                                              | Omega-3                                                                                                                             | Omega-6                                                                                                                                                                                                                                  |
| Oleje: oliwa z oliwek,<br>rzepakowy, słonecznikowy,<br>kukurydziany, sojowy,<br>z wiesiołka, z pestek dyni<br><br>Inne źródła:<br>nasiona słonecznika,<br>orzechy włoskie, laskowe,<br>migdały, pestki dyni, soja,<br>oliwki, sezam, awokado | Oleje: lniane,<br>rzepakowy<br><br>Inne źródła:<br>siemię lniane,<br>tłuste ryby<br>morskie: łosoś,<br>makrela, szprot,<br>sardynki | Oleje: lniane, z kiełków<br>pszenicy, słonecznikowy,<br>z pestek winogron,<br>ryżowy, z wiesiołka,<br>sojowy, kukurydziany<br><br>Inne źródła:<br>siemię lniane, nasiona<br>słonecznika, pestki dyni,<br>orzechy włoskie, soja,<br>sezam |

### Jakie węglowodany wybrać?

Węglowodany są jednym z podstawowych składników odżywczych i głównym źródłem energii dla organizmu. Uzyskana z nich energia służy m.in. do utrzymania ciepłoty ciała, pracy narządów wewnętrznych oraz aktywności ruchowej. Węglowodany są jedynym źródłem energii dla mózgu, rdzenia nerwowego i erytrocytów (glukoza). Zbyt niska ich podaż prowadzi do hipoglikemii, może też powodować przewlekłe zmęczenie, senność i zaburzenia koncentracji. Dodatkowo białko, zamiast służyć celom budulcowym, zużywane jest na potrzeby energetyczne [48].

Węglowodany dzielą się m.in. na nieprzyswajalne i przyswajalne dla układu pokarmowego. Do tych pierwszych zaliczamy głównie błonnik pokarmowy. Spożywanie błonnika pokarmowego zapewnia uczucie sytości, a także wspiera funkcjonowanie układu pokarmowego, usprawnia wydalanie niestrawionych resztek, co zapobiega zaparciom. Produkty bogate w błonnik do niedawna były niezalecane w diecie chorych na mukowiscydozę, właśnie ze względu na efekt uczucia sytości. Pokarmy zawierające błonnik to produkty zbożowe pełnoziarniste, do których należą: pieczywo razowe, kasza gryczana, jęczmienna, jaglana, płatki owsiane, jęczmienne, gryczane, żytnie i inne, a także ryż brązowy, ryż dziki, maki z pełnego przemiału, otręby pszenne i owsiane, warzywa oraz owoce [49].

Ilość i częstość spożywania produktów błonnikowych powinna być dopasowana indywidualnie do pacjenta. Może to być szczególnie istotne dla chorych z mukowiscydozą z nadwagą i otyłością oraz w grupie pacjentów z zaburzeniami tolerancji glukozy.

Produkty bogate w węglowodany to także słodkie, ciasta, słodzone napoje, czyli te, które zawierają tzw. cukier „dodany”. To właśnie one powinny podlegać największemu ograniczeniu w diecie chorych na mukowiscydozę (zob. tabela 3), powodują bowiem wzrost ilości tkanki tłuszczowej w organizmie, są przyczyną nadwagi, otyłości, insulinooporności. Nadmiar cukrów prostych doprowadza także do wzrostu stężenia triglicerydów w surowicy [48].

Słodkie, słodzone napoje itp. stanowiły zawsze przyjemne i smaczne uzupełnienie wysokokalorycznej diety. Obecnie dużym, choć koniecznym wyzwaniem staje się potrzeba ich ograniczania czy w wybranych przypadkach znaczna eliminacja.

### Co z białkiem?

Białka są ważnym składnikiem budulcowym, służą do naprawy tkanek (np. gojenie się ran), natomiast u dzieci i młodzieży białko potrzebne jest dodatkowo do budowy nowych komórek i tkanek. Ponadto białka wchodzi w skład wielu enzymów i hormonów (np. adrenaliny, noradrenaliny, hormonów tarczycy), zapewniając prawidłowe funkcjonowanie naszego organizmu. Odgrywają kluczową rolę w pracy układu odpornościowego, zmniejszając podatność na infekcje. Białka zawarte w produktach pochodzenia zwierzęcego takich jak jaja, mięso, drób, ryby oraz produkty mleczne odznaczają się wysoką wartością odżywczą, czyli są to białka pełnowartościowe. Prawie wszystkie produkty pochodzenia roślinnego dostarczają białka o niskiej wartości odżywczej, czyli białka niepełnowartościowe. Wyjątek stanowią nasiona roślin strączkowych i orzechy, które wykazują wyższą wartość odżywczą w porównaniu z białkami pochodzącymi z innych produktów roślinnych [50].

Produkty białkowe mają zazwyczaj wyższy udział w żywieniu osób chorych na mukowiscydozę niż w zdrowej populacji. Również w tym przypadku ich ilość powinna opierać się o indywidualne potrzeby, uwzględniające m.in. częstość infekcji czy aktywność fizyczną. W przypadku zmian trendu żywieniowego należy ograniczyć produkty będące źródłem białka, ale też kwasów tłuszczowych nasyconych (tabela 3), np. tłuste wędliny, pasztety, serki topione, desery mleczne – czyli głównie produkty, które są przetworzone, z zazwyczaj bardzo długim składem na etykiecie.

## Od czego zacząć?

W ramach zadań realizowanych w Narodowym Programie Zdrowia, Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego – Państwowy Zakład Higieny opracował nowe „Zalecenia zdrowego żywienia” dla zdrowej polskiej populacji [44]. W oparciu o powyższe rekomendacje oraz uwzględniając potrzeby chorych, jak również aktualną potrzebę zmian, poniżej zostały przedstawione pomocne wskazówki żywieniowe.

## Czego należy jeść więcej?

Te produkty należy wybierać częściej niż do tej pory (jeśli nie robisz tego już teraz!):

- produkty zbożowe pełnoziarniste,
- różnokolorowe warzywa i owoce,
- ryby (szczególnie tłuste morskie),
- naturalne produkty mleczne (szczególnie fermentowane: np. jogurty, kefiry),
- orzechy i nasiona.

## Tego należy jeść mniej:

- potrawy typu fast food,
- słone przekąski,
- mięso przetworzone (np. parówki, tłuste kiełbasy, boczek),
- cukier w różnej postaci,
- słodzone napoje.

## Wskazówki – zdrowe zamienniki:

- przetworzone produkty zbożowe → pełnoziarniste produkty zbożowe,
- tłuste przetwory mięsne → ryby, drób, jaja, nasiona roślin strączkowych, orzechy,
- napoje słodzone → woda z dodatkiem świeżych owoców.

## DO ZAPAMIĘTANIA

*Zmiany w żywieniu, aby były trwałe i skuteczne, nie są szybkie ani proste. Każdy pacjent powinien wyznaczać najważniejsze dla niego cele, żeby krok po kroku dokonywać postępów.*

### W RAMACH PODSUMOWANIA: INDYWIDUALIZACJA DIETETYCZNA JEST KONIECZNA!

Opisane powyżej zmiany mają na celu podkreślenie, że **dieta wysokokaloryczna, wysokotłuszczowa nie powinna już oznaczać nadmiernego i bezkarnego spożywania tzw. „śmieciowego” jedzenia (np. produktów typu fast food, słonych i słodkich przekąsek, gotowych produktów cukierniczych czy dań instant)**. Nie oznacza to, że zakazane jest spożywanie jakiegokolwiek produktu. Należy jedynie mieć na uwadze zmianę częstości ich spożycia i wybór takich, które mają korzystniejsze dla zdrowia właściwości. **Jakość diety ma znaczenie nie tylko z powodu włączenia leczenia modulatorami białka CFTR, ale jednocześnie i niezależnie zadbania o zdrowie w kontekście długości życia. Na podkreślenie zasługuje również fakt, że nie wszyscy chorzy mogą skorzystać z leczenia modulatorami [51].**

Dbanie o optymalny stan odżywienia cały czas pozostaje głównym celem, zmienia się jedynie droga do niego, poprzez zmianę jakości diety. Trzeba też pamiętać, że niedożywienie nadal jest problemem wśród chorych na mukowiscydozę. W Polsce według Europejskiego Rejestru Mukowiscydozy w 2020 r. około 40% dorosłych posiadało BMI w kategorii ryzyka niedożywienia (BMI <20), natomiast około 5% dzieci w wieku 2–17 lat było niedożywionych (BMI z-score <2) [52].

**Dopasowanie zaleceń żywieniowych do stanu odżywienia, z uwzględnieniem zmian w jakości diety, stanowi więc kolejne wyzwanie w postępowaniu dietetycznym. Niezbędna jest także dalsza opieka wielodyscyplinarna w celu wsparcia psychologicznego podczas wdrażania nowych zmian, oraz fizjoterapeutyczna, pomagająca wzmocnić efekty zdrowotne poprzez aktywność fizyczną.**

## Aneks 1.

Wskaźnik masy ciała BMI to stosunek masy ciała (w kilogramach) do wysokości ciała (w metrach) podniesionych do kwadratu. BMI wyrażane jest w jednostce  $\text{kg/m}^2$ , co możemy przedstawić następująco:

$$\text{BMI} = \text{masa ciała (kg)} \div \text{wysokość (m)}^2$$

np.:

- BMI dla mężczyzny =  $80 \text{ (kg)} \div 1,85 \text{ (m)}^2 = \text{BMI: } 23,4 \text{ kg/m}^2$  – oznacza optymalny stan odżywienia
- BMI dla kobiety =  $50 \text{ (kg)} \div 1,60 \text{ (m)}^2 = \text{BMI: } 19,5 \text{ kg/m}^2$  – oznacza stan odżywienia nieodpowiedni z ryzykiem niedożywienia
- Dla niemowląt i dzieci do 18. roku życia policzone w ten sam sposób BMI należy umieszczać na stosownych siatkach centylowych. Dla wieku 0–3 lata: standardy wzrastania według WHO; dla wieku 3–18 lat: siatki centylowe OLAF i OLA [42].

### Kategorie stanu odżywienia w zależności od grup wiekowych [42]

| Stan odżywienia | Niemowlęta <2. r.ż.                                                                                                                                           | Dzieci i młodzież od 2. do 18. roku życia                                                                 | Dorośli                                                                          |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------|
| optymalny       | proporcja masy do długości ciała >50 centyla i utrzymanie prawidłowych przyrostów masy i długości ciała i różnica pomiędzy parametrami <2 kanałów centylowych | BMI 50–85 centyl w odniesieniu do siatek OLAF/OLA lub<br>BMI 50–91 centyl w odniesieniu do standardów WHO | kobiety:<br>BMI 22–27 $\text{kg/m}^2$<br>mężczyźni:<br>BMI 23–27 $\text{kg/m}^2$ |

| Stan odżywienia                      | Niemowlęta <2. r.ż.                                                                                                                                                                                                                    | Dzieci i młodzież od 2. do 18. roku życia                                                                                                                                                 | Dorośli                                                                                                                                                                        |
|--------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| akceptowalny                         | proporcja masy do długości ciała 25–50 centyl i utrzymanie prawidłowych przyrostów masy i długości ciała i różnica pomiędzy parametrami <2 kanałów centylowych                                                                         | BMI 25–50 centyl i masa i wysokość ciała utrzymane w samych kanałach centylowych jak poprzednio i brak spadku masy ciała                                                                  | kobiety: BMI 20–22 kg/m <sup>2</sup><br>mężczyźni: BMI 20–23 kg/m <sup>2</sup> i brak spadku masy ciała                                                                        |
| nieodpowiedni – ryzyko niedożywienia | proporcja masy do długości ciała 10–25 centyl i/lub spadek masy lub długości >1 kanału centylowego i/lub brak przyrostu masy ciała                                                                                                     | BMI 10–25 centyl i/lub spadek masy ciała lub brak przyrostu masy ciała w ciągu 2–4 miesięcy                                                                                               | BMI <20 kg/m <sup>2</sup> i/lub spadek masy ciała ≥ 5% w ciągu 2 miesięcy                                                                                                      |
| utrzymujące się niedożywienie        | utrzymująca się proporcja masy do długości ciała <10 centyla i/lub spadek masy ciała >2 kanały centylowe z zahamowaniem wzrastania i/lub brak odpowiedzi na wprowadzoną interwencję żywieniową mającą na celu poprawę stanu odżywienia | BMI <10 centyla i/lub spadek masy ciała >2 kanały centylowe z zahamowaniem wzrastania i/lub brak odpowiedzi na wprowadzoną interwencję żywieniową mającą na celu poprawę stanu odżywienia | utrzymujące się BMI <18,5 kg/m <sup>2</sup> i/lub spadek masy ciała ≥ 5% w ciągu 2 miesięcy pomimo zastosowanej interwencji żywieniowej niezależnie od wyjściowej wartości BMI |

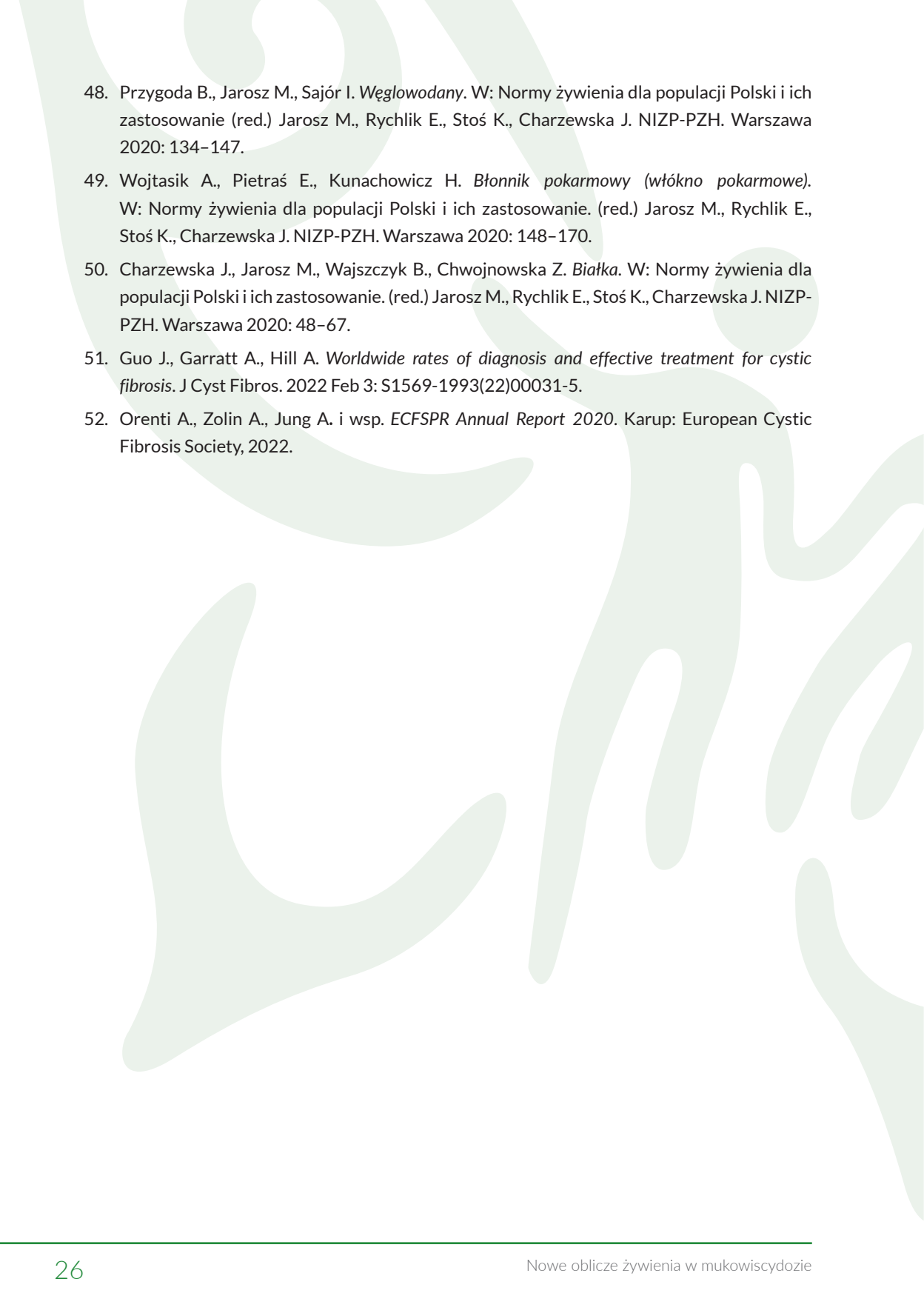
| Stan odżywienia                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Niemowlęta <2. r.ż.                                                                                           | Dzieci i młodzież od 2. do 18. roku życia                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Dorośli                                                                                                                                       |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| wysokie BMI                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | nie dotyczy*<br><br>stosowanie siatek centylowych w celu identyfikacji zbyt gwałtownych przyrostów masy ciała | nadwaga:<br>BMI 85–95 centyl w odniesieniu do siatek OLAF/OLA lub<br>BMI >91–98 centyla w odniesieniu do standardów WHO<br><br>otyłość:<br>BMI >95 centyla w odniesieniu do siatek OLAF/OLA lub<br>BMI >98 centyla w odniesieniu do standardów WHO<br><br>wysokie ryzyko wystąpienia nadwagi lub otyłości:<br>niezamierzony przyrost masy ciała spowodowany wzrostem wartości BMI<br>≥2 kanałów centylowych | BMI >27 kg/m <sup>2</sup> i/lub<br>niezamierzony przyrost masy ciała przy dotychczasowo akceptowalnej wartości BMI, powyżej 5 kg w ciągu roku |
| * Chociaż nie ma wytycznych dotyczących leczenia nadwagi w okresie niemowlęcym, wskazane jest ustalenie przyczyny zbyt gwałtownego przyrostu masy ciała. Ważne jest rozróżnienie między przyrostami związanymi z doganianiem wzrastania (ang. <i>catch-up growth</i> ) a gwałtownymi przyrostami masy ciała niosącymi ryzyko nadwagi lub otyłości w dzieciństwie. |                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                               |

## Bibliografia

1. Davis P.B. *Cystic fibrosis since 1938*. Am J Respir Crit Care Med. 2006 Mar 1; 173 (5): 475–482.
2. Andersen D.H. *Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathologic study*. Am J Dis Child. 1938; 56 (2): 344–399.
3. Allan J.D., Mason A., Moss A.D. Nutritional supplementation in treatment of cystic fibrosis of the pancreas. *American Journal of Diseases of Children*. 1973 Jul 1; 126 (1): 22–26.
4. Crozier D.N. *Cystic fibrosis: a not-so-fatal disease*. Pediatric Clinics of North America. 1974 Nov 1; 21 (4): 935–950.
5. Corey M.F., McLaughlin F.J., Williams M., Levison H. *A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto*. Journal of clinical epidemiology. 1988 Jan 1; 41 (6): 583–591.
6. Khaw K.T., Adeniyi-Jones S., Gordon D. i wsp. *Efficacy of pancreatin preparations on fat and nitrogen absorption in cystic fibrosis patients*. Pediatric Research. 1978 Apr; 12 (4): 437.
7. Jelalian E., Stark L.J., Reynolds L., Seifer R. *Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis*. J Pediatr. 1998 Mar; 132 (3 Pt 1): 486–492.
8. Bell S.C., Mall M.A., Gutierrez H. i wsp. *The future of cystic fibrosis care: a global perspective*. Lancet Respir Med. 2020 Jan; 8 (1): 65–124.
9. Farrell P.M., Lai H.J., Li Z. i wsp. *Evidence on improved outcomes with early diagnosis of cystic fibrosis through neonatal screening: enough is enough!* The Journal of pediatrics. 2005 Sep 1; 147 (3): S30–6.
10. Zybert K., Sands D. *Badania przesiewowe noworodków*. W: Mukowiscydoza – choroba wieloukładowa. (red.) Sands D. Wyd. II. Poznań: Termedia, 2021: 61–70.
11. Turck D., Braegger C.P., Colombo C. i wsp. *ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis*. Clin. Nutr. 2016; 35: 557–577.
12. Sands D., Wołkowicz A. *Leczenie przyczynowe mukowiscydozy*. W: Mukowiscydoza – choroba wieloukładowa. (red.) Sands D. Wyd. II. Poznań: Termedia, 2021: 285–294.
13. <https://ptwm.org.pl/pl/aktualnosci/321>, dostęp 01.10.2022.
14. Wolfe S.P., Collins C. *The changing face of nutrition in cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 2017 Jul; 16 (4): 436–438.
15. <https://www.cff.org/sites/default/files/2021-11/Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>, dostęp 11.10.2022.
16. Bailey J., Krick S., Fontaine K.R. *The Changing Landscape of Nutrition in Cystic Fibrosis: The Emergence of Overweight and Obesity*. Nutrients, 2022.
17. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/obesity-and-overweight>, dostęp 12.10.2022.

18. Sutherland R., Katz T., Liu V. i wsp. *Dietary intake of energy-dense, nutrient-poor and nutrient-dense food sources in children with cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 2018 Nov;17 (6): 804–810.
19. Calvo-Lerma J., Hulst J., Boon M. i wsp. *The Relative Contribution of Food Groups to Macronutrient Intake in Children with Cystic Fibrosis: A European Multicenter Assessment*. J Acad Nutr Diet. 2019 Aug; 119 (8): 1305–1319.
20. Poulimeneas D., Grammatikopoulou M.G., Devetzi P. i wsp. *Adherence to Dietary Recommendations, Nutrient Intake Adequacy and Diet Quality among Pediatric Cystic Fibrosis Patients: Results from the GreeCF Study*. Nutrients. 2020 Oct 13; 12 (10): 3126.
21. Bellissimo M.P., Zhang .I., Ivie E.A. i wsp. *Visceral adipose tissue is associated with poor diet quality and higher fasting glucose in adults with cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 2019 May; 18 (3): 430–435.
22. Coderre L., Fadainia C., Belson L. *LDL-cholesterol and insulin are independently associated with body mass index in adult cystic fibrosis patients*. Journal of Cystic Fibrosis, 2012, 11.5: 393–397.
23. Bonhoure A. i wsp. *Overweight, obesity and significant weight gain in adult patients with cystic fibrosis association with lung function and cardiometabolic risk factors*. Clin Nutr, 2020.
24. Gramegna A. i wsp. *Overweight and obesity in adults with cystic fibrosis: An Italian multicenter cohort study*. J Cyst Fibros, 2022.
25. Chojęta D., Mierzwa M., Wróblewski H. i wsp. *Modulators of CFTR protein function in the treatment of cystic fibrosis – a literature review*. J Educ Health Sport [Internet]. 2022 Aug. 9. <https://apcz.umk.pl/JEHS/article/view/39321>, dostęp 14.10.22.
26. Bass R., Brownell J.N., Stallings V.A. *The Impact of Highly Effective CFTR Modulators on Growth and Nutrition Status*. Nutrients. 2021; 13 (9): 2907.
27. Nichols D.P., Paynter A.C., Heltshe S.L. i wsp. PROMISE Study group. *Clinical Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in People with Cystic Fibrosis: A Clinical Trial*. Am J Respir Crit Care Med. 2022 Mar 1; 205 (5): 529–539.
28. Zamponi V., Cirilli N., Mazzoni N. i wsp. *P162 Body composition assessment in cystic fibrosis (CF) patients on elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor*. Journal of Cystic Fibrosis. 2022; 21: S110-S1.
29. Snowball J., Flight W., Faulkner J. i wsp. *P163 Single-centre experience of changes in nutritional parameters in the first 12 months of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor treatment*. Journal of Cystic Fibrosis. 2022; 21: S111.
30. Rosenfeld M., Wainwright C.E., Higgins M. i wsp. ARRIVAL study group. *Ivacaftor treatment of cystic fibrosis in children aged 12 to <24 months and with a CFTR gating mutation (ARRIVAL): a phase 3 single-arm study*. Lancet Respir Med. 2018 Jul; 6 (7): 545–553.
31. Ronan N.J., Einarsson G.G., Deane J. i wsp. *Modulation, microbiota and inflammation in the adult CF gut: A prospective study*. J Cyst Fibros. 2022 Sep; 21 (5): 837–843.

32. Nichols A.L., Davies J.C., Jones D., Carr S.B. *Restoration of exocrine pancreatic function in older children with cystic fibrosis on ivacaftor*. Paediatr Respir Rev, 2020.
33. Collins S., Lowdon J., Watson K.L. i wsp. P166 „The party is over because I now have a sensible diet” – the experience of people with cystic fibrosis (CF) on CFTR modulators. Journal of Cystic Fibrosis. 2022; 21: S112.
34. Mainz J.G., Zagoya C., Polte L. i wsp. *Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor Treatment Reduces Abdominal Symptoms in Cystic Fibrosis-Early results Obtained With the CF-Specific CFAbd-Score*. Front Pharmacol. 2022 Jun 3; 13: 877118.
35. Gramegna A., Contarini M., Aliberti S. i wsp. *From Ivacaftor to Triple Combination: A Systematic Review of Efficacy and Safety of CFTR Modulators in People with Cystic Fibrosis*. International Journal of Molecular Sciences. 2020; 21 (16): 5882.
36. Sommerburg O., Hämmerling S., Schneider S.P. i wsp. *CFTR Modulator Therapy with Lumacaftor/Ivacaftor Alters Plasma Concentrations of Lipid-Soluble Vitamins A and E in Patients with Cystic Fibrosis*. Antioxidants (Basel). 2021 Mar 19; 10 (3): 483.
37. Miller M.J., Foroozan R. *Papilledema and hypervitaminosis A after elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor for cystic fibrosis*. Can J Ophthalmol, 2022.
38. Wisniewski B.L. i wsp. *Hypervitaminosis A with fulminant secondary intracranial hypertension following personalized medicine-based Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor initiation in a preadolescent with cystic fibrosis*. J Cyst Fibros, 2022.
39. Proud D., Datta D., Ketchell I. i wsp. P160 *Seeing a trend-increasing vitamin A levels on elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor therapy*. Journal of Cystic Fibrosis. 2022; 21: S110.
40. Wright B.A., Ketchen N.K., Rasmussen L.N. i wsp. *Impact of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor on vitamin D absorption in cystic fibrosis patients*. Pediatr Pulmonol. 2022 Mar; 57 (3): 655–657.
41. [https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/kaftrio-epar-product-information\\_pl.pdf](https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/kaftrio-epar-product-information_pl.pdf), dostęp 16.10.22
42. Mielus M., Surowiecka M. *Postępowanie żywieniowe w mukowiscydozie*. W: Mukowiscydoza – choroba wieloukładowa. (red.) Sands D. Poznań: Termedia, 2021: 345–375.
43. McDonald C.M., Alvarez J.A., Bailey J. i wsp. *Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline*. J Acad Nutr Diet. 2021 Aug; 121 (8): 1591-1636. e3.
44. <https://ncez.pzh.gov.pl/abc-zywienia/talerz-zdrowego-zywienia/>, dostęp 18.10.22.
45. Mojska H., Jasińska-Melon E., Ołtarzewski M., Szponar L. *Tłuszcze*. W: Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie (red.) Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. NIZP-PZH. Warszawa 2020: 68–97.
46. Szponar L., Mojska H., Ołtarzewski M. *Czy wiesz, ile potrzebujesz tłuszczów?*, 2019.
47. Mojska H., Kłosiewicz-Latoszek L., Jasińska-Melon E., Gielecińska I. *Kwasy omega-3*. W: Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie (red.) Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. NIZP-PZH. Warszawa 2020: 98–121.

- 
48. Przygoda B., Jarosz M., Sajór I. *Węglowodany*. W: Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie (red.) Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. NIZP-PZH. Warszawa 2020: 134–147.
  49. Wojtasik A., Pietraś E., Kunachowicz H. *Błonnik pokarmowy (włókno pokarmowe)*. W: Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie. (red.) Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. NIZP-PZH. Warszawa 2020: 148–170.
  50. Charzewska J., Jarosz M., Wajszczyk B., Chwojnowska Z. *Białka*. W: Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie. (red.) Jarosz M., Rychlik E., Stoś K., Charzewska J. NIZP-PZH. Warszawa 2020: 48–67.
  51. Guo J., Garratt A., Hill A. *Worldwide rates of diagnosis and effective treatment for cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 2022 Feb 3: S1569-1993(22)00031-5.
  52. Orenti A., Zolin A., Jung A. i wsp. *ECFSPR Annual Report 2020*. Karup: European Cystic Fibrosis Society, 2022.



Wydawcą broszury jest Polskie Towarzystwo Walki z Mukowiscydozą



# Cystisorb™

DO POSTĘPOWANIA DIETETYCZNEGO  
W STANACH ZABURZEŃ WCHŁANIANIA WITAMIN **ADEK**  
W **MUKOWISCYDOZIE** | **CHOLESTAZIE**



- Udoskonalona formuła o wyższej zawartości witaminy **D**
- Skład wzbogacony o witaminę **K2 MK-7**
- Opracowany przy udziale uznanych ekspertów
- Wyprodukowany w standardach farmaceutycznych GMP
- Nie zawiera konserwantów



[www.cystisorb.pl](http://www.cystisorb.pl)

**NORSA**  
PHARMA

ISBN 978-83-909419-3-6



9 788390 941936