



ΧΑΡΟΚΟΠΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ

Τριμελής Επιτροπή

Επιβλέπων: Ζαμπέλας Αντώνης

Μέλη: Πολυχρονόπουλος Ευάγγελος

Παναγιωτάκος Δημοσθένης

Χριστίνα Δρούγκα

, 2005.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Σύνοψη.....	iv
1. Εισαγωγή	1
2. Ανασκόπηση Ερευνών	11
2.1 Ενέργεια	11
2.2 Υδατάνθρακες	17
2.3 Πρωτεΐνη	20
2.4 Λίπος.....	24
2.5 Σκευάσματα Διατροφής.....	30
2.5.1 Παρεντερική Διατροφή	30
2.5.2 Εντερική Διατροφή	34
3. Συζήτηση	38
4. Συμπεράσματα	44
Βιβλιογραφία	46

Σύνοψη

Η κυστική ίνωση είναι μια ασθένεια του εξωκρινή αδένου που επηρεάζει το πάγκρεας και τους πνεύμονες, και προκαλείται από ένα υπολειπόμενο αυτοσωματικό γονίδιο, το οποίο επηρεάζει την παραγωγή των παγκρεατικών ενζύμων προκαλώντας δυσαπορρόφηση των θρεπτικών συστατικών. Η διαίτα είναι ένας από τους συντελεστές που επηρεάζουν την πορεία της ασθένειας και βελτιώνουν την διατροφική και την κλινική κατάσταση των ασθενών. Σε αυτή τη βιογραφική ανασκόπηση, εκτιμήθηκε η επιρροή της διατροφής στην ασθένεια μέσα από διάφορες μελέτες και άρθρα που έχουν γίνει. Αυτά έδειξαν ότι οι ασθενείς χρειάζονται μια διαίτα υψηλή σε ενέργεια, με το λίπος να αντιστοιχεί στο 40% της συνολικής ενέργειας και η πρωτεΐνη στο 20% της συνολικής ενέργειας. Μερικές φορές χρησιμοποιείται εντερική ή παρεντερική διατροφή ώστε να καλύπτονται μεγαλύτερες ενεργειακές ανάγκες. Ο υποσιτισμός συσχετίζεται με κακή ανάπτυξη και την επιδείνωση της πνευμονολογικής ασθένειας, ενώ η δυσαπορρόφηση του λίπους αντιμετωπίζεται με συμπληρώματα παγκρεατικών ενζύμων. Κλείνοντας, μελέτες έχουν δείξει ότι η καλή διατροφική κατάσταση μπορεί να βοηθήσει τους ασθενείς να μην εμφανίσουν επιπλοκές, όπως διαβήτης, ηπατική κίρρωση ή μεταμόσχευση των πνευμόνων.

Κεφάλαιο 1

Εισαγωγή

Η κυστική ίνωση είναι μια κληρονομική ασθένεια και προκαλείται σε πρόβλημα του ενός γονιδίου, του Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR) , που ελέγχει τον μηχανισμό μεταφοράς ιόντων Na, Cl και νερού κατά μήκος του αναπνευστικού επιθηλίου. Αυτό επηρεάζει τη λειτουργία πολλών ιστών, όπως του ιδρωτοποιού αδένου, του βλεννογόνου αδένου του βρόγχου και παγκρέατος. Το 1989, αναγνωρίστηκε το γονίδιο της κυστικής ίνωσης από Francis Collins, Michigan, ΗΠΑ και Lap-Chee Tsui, Toronto, Καναδά. Βρέθηκε στο μέσο του χρωμοσώματος επτά και ονομάστηκε Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR). Αποτελείται από δύο όμοια μισά, που το καθένα περιλαμβάνει μια πτυχή πρόσδεσης νουκλεϊοτιδίων (NBF), και μια περιοχή μεμβρανών. Τα δύο μισά χωρίζονται από μια περιοχή ρύθμισης (R) που περιέχει πολλαπλά αναμενόμενα σημεία πρόσδεσης της πρωτεϊνικής κινάσης A και C (Harris A., 1992). Το γονίδιο κωδικοποιεί μια πρωτεΐνη που λειτουργεί ως κανάλι ιόντων (Aitken ML & Fiel SB, 1993). Αυτή η ανακάλυψη δίνει τη δυνατότητα μιας έγκυρης διάγνωσης της ασθένειας πριν τη γέννηση του εμβρύου. Παρ' όλες τις πολλές μεταλλάξεις του γονιδίου που οδηγούν σε διαφοροποίηση των χαρακτηριστικών της ασθένειας, οι περισσότεροι ασθενείς έχουν την ίδια συγκεκριμένη ανωμαλία, όπως την δ-508 μετάλλαξη (Royal College of Physicians, 1990).

Η αδυναμία των αδένων να παράγουν βλέννα στους πνεύμονες έχει ως αποτέλεσμα την παραγωγή παχύρρευστων και κολλωδών εκκρίσεων, αντί αυτών που δημιουργούνται φυσιολογικά και που υγραίνουν τους αεραγωγούς, με αποτέλεσμα να

προκαλείται εμετός, λοίμωξη του αναπνευστικού και, μακροπρόθεσμα, σοβαρή μείωση της απόδοσης των πνευμόνων. Βλέννα δημιουργείται και στο πάγκρεας, εμποδίζοντας τη διέλευση ενζύμων από το πάγκρεας στο λεπτό έντερο, όπου χρησιμοποιούνται στην πέψη των τροφών. Με αποτέλεσμα συστατικά, κυρίως λίπος και πρωτεΐνη, να μην απορροφούνται σωστά προκαλώντας διάρροια και έλλειψη των βασικών λιποδιαλυτών βιταμινών A, D, E και K. Περίπου ογδόντα πέντε της εκατό (%) των ατόμων με κυστική ίνωση χρειάζονται παγκρεατικά ένζυμα σε μορφή κάψουλας που θα τους βοηθήσει στην πέψη των τροφών (Super M, 1992).

Τα συμπληρώματα παγκρεατικών ενζύμων είναι ένας σημαντικός παράγοντας στην αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης και συνδέεται με την επίτευξη μιας άριστης ανάπτυξης και διατροφικής κατάστασης μειώνοντας τη δυσαπορρόφηση. Μπορεί να οφείλεται σε διατροφικούς παράγοντες, αλλά και σε διαφορές στο γονότυπο ανάμεσα σε άτομα με παγκρεατική ανεπάρκεια σε σχέση με άλλους που πάσχουν από κυστική ίνωση (Antony H., Collins C.E. *et al*, 1999). Η θεραπεία με συμπληρώματα παγκρεατικών ενζύμων έχει ως στόχο τη διόρθωση της δυσαπορρόφησης του λίπους και της πρωτεΐνης, όπως και την εξάλειψη των συμπτωμάτων του γαστρεντερικού, όπως η στεατόρροια, ανάλογα με το βάρος του ατόμου. Δίνονται με τη μορφή κάψουλας, ανθεκτικής στα οξέα του στομάχου, αποβάλλοντας ένζυμα στο δωδεκαδάκτυλο εξαρτάται από το βαθμό παγκρεατικής ανεπάρκειας, από το είδος των ενζύμων που χρησιμοποιούνται, το είδος της τροφής και την ποσοστιαία αναλογία των μακροθρεπτικών συστατικών στη διαίτα (Mahan LK & Escott-Stump S, 2004). Το περίβλημα της κάψουλας είναι διαμορφωμένο έτσι ώστε να διαλύεται σε συγκεκριμένο pH, αυτό του 5,5-6,0. Τα χάπια αυτά περιέχουν λιπάση, αμύλαση και πρωτεάση και αυτό γιατί η ικανοποιητική απορρόφηση του λίπους εξαρτάται κυρίως από τη έκκριση της λιπάσης και της κολιπάσης στο πάγκρεας (Antony H, Collins CE

et al, 1999). Τα παγκρεατικά ένζυμα θα μπορούσαν ακόμη να δοθούν στη μορφή σκόνης ή σε ταμπλέτες. Οι κόκκοι των ενζύμων δεν έχουν καμία γεύση ή μυρωδιά και δεν αλλάζουν τη σύσταση των τροφίμων.

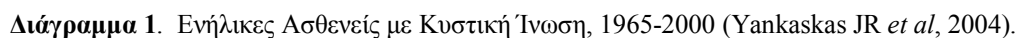
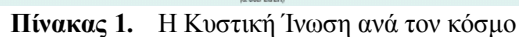
Διάφορα άρθρα έχουν ασχοληθεί με το συγκεκριμένο αντικείμενο. Μελέτες έχουν δείξει ότι όταν ρυθμίζονται τα ένζυμα στη ποσότητα του λίπους των τροφίμων, τότε σχεδόν διπλασιάζεται η απορρόφηση του λίπους ειδικά αν η ποσότητα των συμπληρωμάτων μοιράζεται ανάμεσα στα γεύματα που είναι υψηλά σε λίπος. Θεραπεία με παγκρεατικά ένζυμα έχουν δείξει αύξηση του βάρους και του ύψους (Antony H, Collins CE *et al*, 1999; Koletzko S & Reinhardt D, 2001). Συμπληρώματα παγκρεατικών ενζύμων δόθηκαν σε μια ομάδα νέων μαζί με τα γεύματά τους και παρατηρήθηκε βελτιώθηκε η κατάσταση των κοπράνων τους, κατά συνέπεια μειώθηκε η δυσαπορρόφηση του λίπους τους μετά από δέκα μέρες σταθερής χρήσης των συμπληρωμάτων (Easley D *et al*, 1998). Σε μια άλλη μελέτη, φάνηκε ότι άτομα που προσλάμβαναν παγκρεατικά ένζυμα δεν εμφάνιζαν γαστρεντερικά προβλήματα και οι εξετάσεις κοπράνων ήταν φυσιολογικές. Ακόμα και όταν οι ασθενείς αυτοί δεν έπαιρναν τη προτεινόμενη δόση τα συμπτώματα της δυσαπορρόφησης μειωνόταν (Jones C & Lewis BK, 1996; Yankaskas JR *et al*, 2004). Υπήρξαν και άρθρα που έδειξαν ότι παρόλο που τα άτομα έπαιρναν συμπληρώματα παγκρεατικών ενζύμων συνέχισαν να έχουν γαστροεντερικά προβλήματα και εμφάνιζαν δυσαπορρόφηση του λίπους και της πρωτεΐνης (Benabdeslam H *et al*, 1998). Σίγουρα όμως τα πλεονεκτήματα των συμπληρωμάτων παγκρεατικών ενζύμων φαίνεται να υπερισχύουν στη βελτίωση της κατάστασης των ασθενών με κυστική ίνωση.

Οι δόσεις ποικίλλουν μεταξύ των ασθενών και καθορίζονται από την έκκριση λίπους στα κόπρανα, την λειτουργία των εντέρων και τις κοιλιακές ενοχλήσεις. Οι γενικές οδηγίες είναι να ξεκινά κανείς με την ελάχιστη δυνατή δόση ανάλογα με το βάρος και

τα συμπτώματα. Να γίνεται κατανομή των ενζύμων καθ' όλη τη μέρα ανάλογα με τη περιεκτικότητα του γεύματος σε λίπος. Αυτό συμπεριλαμβάνει τόσο τα κύρια γεύματα, όσο και τα ενδιάμεσα γεύματα ή τα ποτά υψηλά σε λίπος. Σε μια μελέτη δόθηκε σε μια ομάδα ασθενών η προτεινόμενη δόση και σε μια άλλη μικρότερη δόση. Εξετάζοντας το λίπος και τις απώλειες αζώτου στα κόπρανα, βρέθηκε ότι στη χαμηλότερη δόση τα συμπτώματα δυσαπορρόφησης συνεχίζονταν σε αντίθεση με την προτεινόμενη δόση μετά από επτά μέρες διατροφής υψηλής σε λίπος (Brady MS *et al*, 1991; Uomo G, 2004). Επίσης είναι σημαντικό να υπάρχει μια μέγιστη ποσότητα κατανάλωσης συμπληρωμάτων και να μην υπερβαίνει κανείς αυτό το όριο. Οι παρενέργειες της υπερκατανάλωσης λιπάσης είναι η εμφάνιση γαστρεντερικών επιπλοκών, όπως κολονοπάθεια, στοματικό έλκος, περιπρωκτική φλεγμονή και υπερουρισαιμία (Antony H, Collins CE *et al*, 1999).

Η κυστική ίνωση είναι μια πολύ συχνή ασθένεια στον Καυκάσιο πληθυσμό, περίπου 1:2500 γεννήσεις στη Δυτική Ευρώπη και την Βόρεια Αμερική (Wilson DC *et al*, 2000). Η συχνότητα της κυστικής ίνωσης είναι πιο σπάνια στους μη-Καυκάσιους, 1:20.000 στον μαύρο πληθυσμό και 1:100.000 στον Ασιατικό πληθυσμό (BPA, 1988). Ο καταμερισμός της κυστικής ίνωσης ανά τον κόσμο, και πιο συγκεκριμένα για την Ελλάδα, φαίνεται στο Πίνακα 1, ενώ στο Διάγραμμα 1 η νοσηρότητα της κυστικής ίνωσης στις Ηνωμένες Πολιτείες. Στους περισσότερους ανθρώπους, τα συμπτώματα εμφανίζονται στη βρεφική ηλικία και η μέση ηλικία είναι άνω των τριάντα ετών, στη περισσότερες αναπτυγμένες χώρες, ενώ περίπου το μισό του πληθυσμού με κυστική ίνωση είναι ενήλικες (Jackson R & Pencharz PB, 2003; BPA, 1988).

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της κυστικής ίνωσης χαρίζονται στα αναπνευστικά συμπτώματα –όπως βρογχίτης, βρογχιεκτασία, ατελεκτασία, πνευμονία, και πνευμονοθώρακας- και στα γαστροεντερικά –όπως παγκρεατική ανεπάρκεια,



5

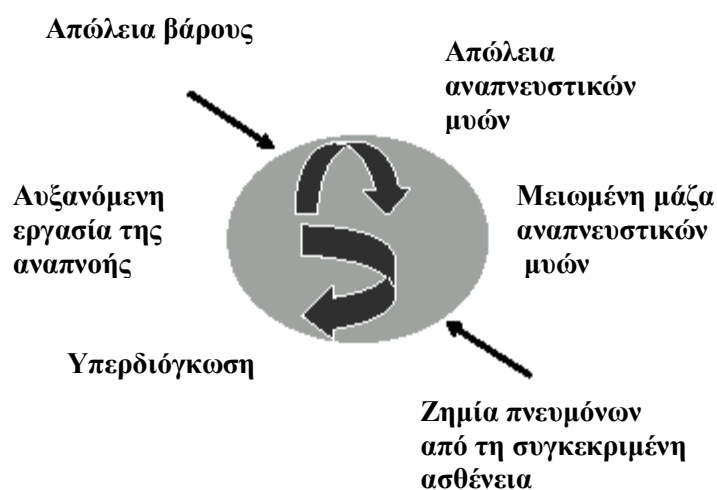
πνευμονοπάθεια, βρογχιεκτασία, αιμόπτυση, γαστρική παλινδρόμηση και ηπατοπάθεια (Dobbin CJ & Bye PTP, 2003).

Η βραχυπρόθεσμη νοσηρότητα στα νεαρά βρέφη μπορεί να περιοριστεί με τον έλεγχο του νεογνού για κυστική ίνωση. Η καλύτερη, ίσως, μέθοδος που υπάρχει είναι το τεστ της ανοσοενεργητικής τριψίνης σε κηλίδα ξηρού αίματος, η οποία θα μπορούσε εύκολα να συνδυαστεί μαζί με τα άλλα τεστ όπως την ανίχνευση της φαινυλκετουρίας (PKU) και υποθυρεοειδισμού. Άλλες μεθόδους ανίχνευσης της κυστικής ίνωσης συμπεριλαμβάνει το τεστ εφίδρωσης. Δείγματα ιδρώτα αναλύονται για ιόντα νατρίου και χλωρίου. Μπορούν, όμως, να προκύψουν προβλήματα με αυτή τη μέθοδο όπως να δοθούν ψευδός θετικά αποτελέσματα ή να μην υπάρχει επαρκής ποσότητα ιδρώτα στα νεαρά άτομα και σε αυτά με ξηρό δέρμα. Μια τρίτη μέθοδος είναι το τεστ μηκωνίου που βασίζεται στα αυξημένα επίπεδα αλβουμίνης στο μηκόνιο κατά την κυστική ίνωση. Αυτή η μέθοδος έχει μεγάλη συχνότητα ψευδών θετικών αποτελεσμάτων. Ακόμα μπορεί να γίνει και προγενετικός έλεγχος για κυστική ίνωση μέσω μοριακών μεθόδων (Ryley HC *et al*, 1992). Ο έλεγχος των βρεφών και στην έγκυρη εύρεση της κυστικής ίνωσης οδηγεί στην αποφυγή της φτωχής διατροφικής κατάστασης με την άμεση και κατάλληλη διατροφική εντολή (Farrell PM *et al*, 1997).

Η κυστική ίνωση ήταν κάποτε παγκοσμίως μοιραία στις νεαρές ηλικίες. Σήμερα, παρόλο που δεν υπάρχει συγκεκριμένη θεραπεία, ο τρόπος αντιμετώπισής της έχουν βελτιώσει τόσο την ποιότητα όσο και διάρκεια ζωής των ατόμων που πάσχουν από κυστική ίνωση. Η αντιμετώπιση της ασθένειας μπορεί να είναι με φάρμακα, άσκηση, φυσιοθεραπεία ώστε να μένουν οι πνεύμονες καθαροί, με τη χρήση αντιβιοτικών για τη θεραπεία λοιμώξεων και τη μείωση της καταστροφής των πνευμόνων, ενώ κάποιοι άλλοι επωφελούνται από την μεταμόσχευση καρδιάς-πνευμόνων. Το ποσοστό

θνησιμότητας σε ασθενείς με κυστική ίνωση εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από τη λειτουργία των πνευμόνων που εκφράζεται ως δυναμική ζωτική χωρητικότητα (FVC), δυναμικός εμπνεόμενος χρόνος σε ένα δευτερόλεπτο (FEV₁), είτε από τη μερική πίεση του οξυγόνου (pO₂) και τη μερική πίεση του διοξειδίου του άνθρακα (pCO₂). Κυρίως η τιμή του FEV₁ είναι ο καλύτερος δείκτης πνευμονικής λειτουργίας (Schoni MH & Casalta-Aebischer C, 2000).

Ένας άλλος τρόπος να βελτιώσει κανείς τον τρόπο ζωής ασθενών με κυστική ίνωση είναι με την διαίτα. Υποσιτισμός και χαμηλή ανάπτυξη είναι πολύ συχνά στην συγκεκριμένη ασθένεια και μπορεί να οδηγήσει σε πολλά προβλήματα, ενώ σχετίζεται άμεσα και με την πνευμονική λειτουργία (Διάγραμμα 2). Ελλείψεις, όπως ενεργειακός υποσιτισμός, μπορεί να προκληθεί από παγκρεατική ανεπάρκεια, λοιμώξεις του



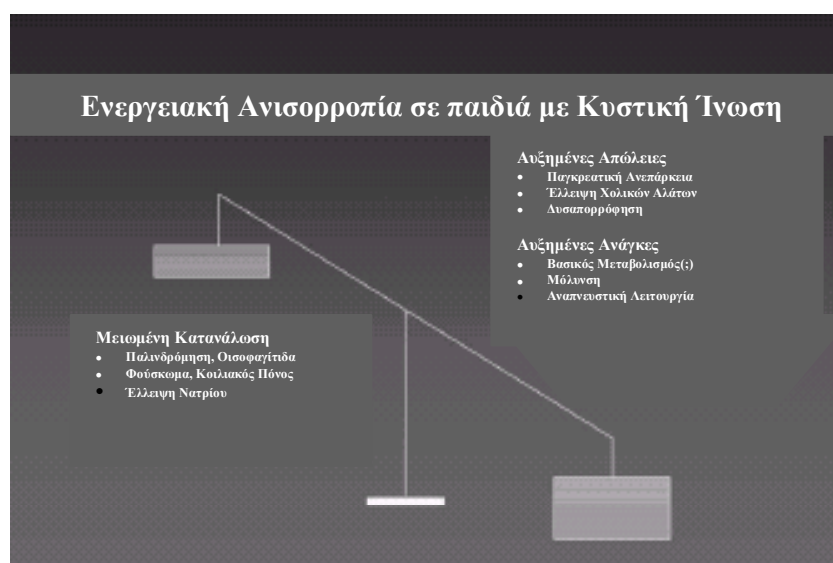
Διάγραμμα 2. Ο κύκλος της επιδείνωσης της Κυστικής Ίνωσης

(Schoni MH & Casalta-Aebischer C, 2000).

αναπνευστικού και αυξημένο έργο κατά την αναπνοή, γονιδιακή ανωμαλία, ή λόγω χαμηλής κατανάλωσης ενέργειας (Richardson I *et al*, 2000). Πολύ συχνά η παγκρεατική ανεπάρκεια οδηγεί σε σοβαρά συμπτώματα στεατορροίας. Μερικές φορές παρόλη την επαρκή κατανάλωση παγκρεατικών ενζύμων, υπάρχει σημαντική

δυσασπορρόφηση αζώτου, λίπους και λιποδιαλυτών βιταμινών που οδηγεί σε φτωχή διατροφική κατάσταση. Ασθενείς με παγκρεατική επάρκεια έχουν καλύτερη ανάπτυξη και πνευμονική λειτουργία (Durie PR & Penchanz PB, 1989; Kalivianakis M *et al*, 1999).

Ειδικά στα μικρά παιδιά οι ενεργειακές ανάγκες είναι μεγαλύτερες λόγω της ταχείας ανάπτυξης. Οποιαδήποτε καθυστέρηση στην ανάπτυξη μπορεί να οδηγήσει σε προβληματική ανάπτυξη των πνευμόνων στους ασθενείς με κυστική ίνωση. Περίπου το εβδομήντα ένα της εκατό (%) των παιδιών διαγνώστηκε στο πρώτο έτος τους και ήταν ήδη υποσιτισμένα λόγω της ανισορροπίας ανάμεσα στις απώλειες και τις ανάγκες τους παρ' όλη την αυξημένη ενεργειακή κατανάλωση (Διάγραμμα 3) . Όλα αυτά οφείλονταν στην κακή πέψη και στη δυσασπορρόφηση, αλλά και στα γαστρεντερικά προβλήματα

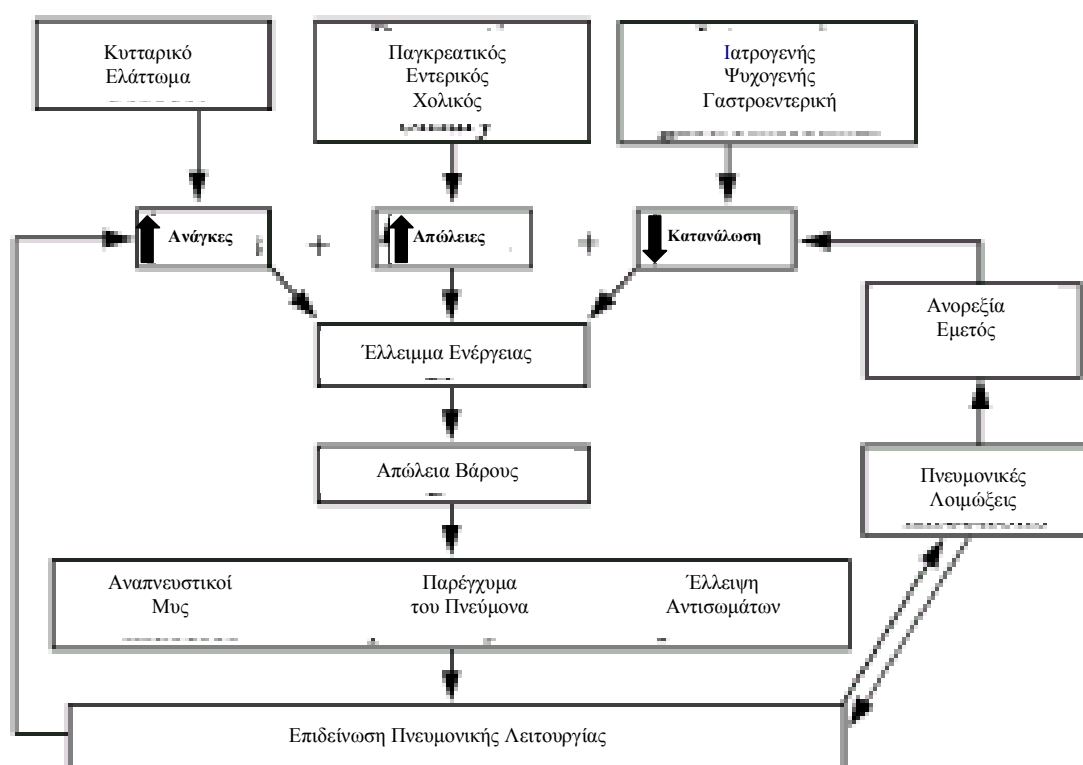


Διάγραμμα 3. Ενεργειακή Ανισορροπία στην Κυστική Ίνωση (Koletzko S & Reinhardt D, 2001).

που εμφανίζουν και που μειώνουν την όρεξη και κατά συνέπεια τη κατανάλωση τροφίμων (Koletzko S & Reinhardt D, 2001; Marin VB *et al*, 2004).

Οι ενεργειακές απώλειες είναι, επίσης, πολύ μεγάλες στους ασθενείς με κυστική ίνωση. Το σώμα πρέπει να υποστεί κάποιες αλλαγές, όπως έντονες αναπνοές,

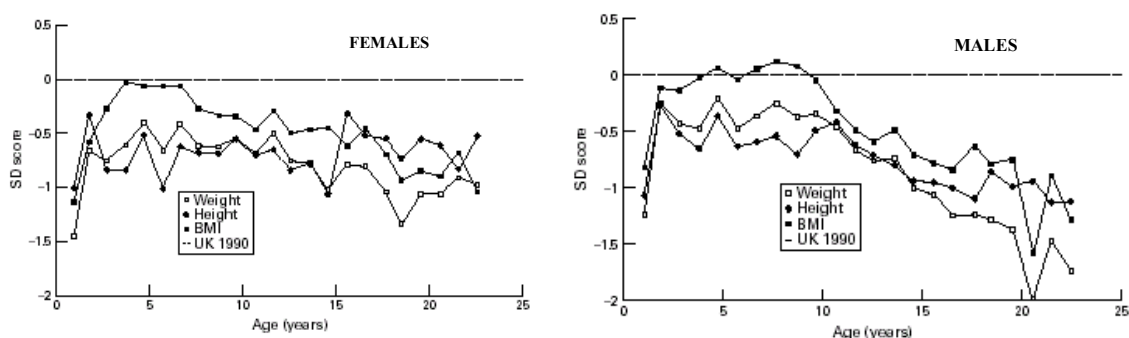
πνευμονοπάθεια και λοιμώξεις· όλα αυτά οδηγούν σε αυξημένες ενεργειακές απώλειες. Μελέτες έχουν δείξει ότι στην κυστική ίνωση υπάρχουν μεγαλύτερες ενεργειακές ανάγκες των ενδοκυτταρικών μηχανισμών, όπως τα μιτοχόνδρια. Ακόμα, η χαμηλή ενεργειακή κατανάλωση είναι ένα πολύ συχνό χαρακτηριστικό της κυστικής ίνωσης. Λοιμώξεις των πνευμόνων και άλλα κλινικά προβλήματα προκαλούν πολύ συχνά ανορεξία. Οι ασθενείς, συνήθως, περνούν μεγάλο χρονικό διάστημα στα νοσοκομεία και αυτό μπορεί να επηρεάσει την αποδοχή τους στο φαγητό ή σε όποιο συμπλήρωμα διατροφής. Επίσης, υπάρχει μεγάλη πίεση στα άτομα αυτά, κυρίως στα παιδιά, να πάρουν βάρος οδηγώντας στην άρνησή τους να καταναλώνουν συχνά γεύματα (Durie



Διάγραμμα 4. Η παθογένεση της ενεργειακής ανισορροπίας στην Κυστική Ίνωση (Pencharz PB & Durie PR, 2000).

PR & Penchanz PB,1989). Σε μελέτη που εξετάστηκε η ανάπτυξη ασθενών με κυστική ίνωση σε σχέση με υγιή παιδιά φάνηκε ότι οι ασθενείς έχουν χαμηλότερο βάρος

και ύψος από τα υπόλοιπα παιδιά της Μεγάλης Βρετανίας όπως φαίνεται στα διαγράμματα (Morison S *et al*, 1997).



Διάγραμμα 5. Η σύγκριση του βάρους, ύψους και BMI αρρένων και θηλέων ασθενών με Κυστική Ίνωση σε σχέση με αυτό την ανάπτυξης για το 1990 (Morison S *et al*, 1997).

Ο στόχος αυτής της μελέτης είναι να εκτιμήσει την υπάρχουσα δημοσιοποιημένη βιβλιογραφία στη σημασία της διατροφής στην αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης, δείχνει τις διαφορετικές διατροφικές παρεμβάσεις στην ενεργειακή κατάσταση, στο λίπος, στους υδατάνθρακες και στις πρωτεΐνες. Ακόμα, δείχνει την επιρροή της εντερικής και παρεντερικής διατροφής, και των παγκρεατικών ενζύμων στη βελτίωση της κυστικής ίνωσης.

Κεφάλαιο 2

Ανασκόπηση Ερευνών

2.1 Ενέργεια

Η διαίτα σχετίζεται με τον τρόπο που μπορεί κανείς να ελέγξει την κυστική ίνωση όπως μπορεί και να βελτιώσει την ποιότητα ζωής των ασθενών. Ένας από τους κύριους στόχους είναι να αντεπεξέλθει στις αυξημένες ενεργειακές απώλειες και υπάρχουν πάρα πολλά άρθρα που δείχνουν την επίδραση μιας διαίτας υψηλής σε ενέργεια στα άτομα με κυστική ίνωση.

Σε ένα από αυτά, μελετήθηκαν σαράντα ασθενείς, από τους οποίους οι μισή ήταν κάτω των δεκαέξι ετών. Κάτω των δεκαέξι ετών έπρεπε να είχαν λιγότερο ενενήντα πέντε της εκατό (%) του ιδανικού τους βάρους προς ύψος και ηλικία, ή η απώλεια βάρους να είναι περισσότερο από πέντε της εκατό (%) του συνήθους βάρους. Άνω των δεκαέξι ετών έπρεπε να έχουν δείκτη μάζας σώματος (BMI) λιγότερο από 19kg/m^2 ή απώλεια βάρους περισσότερο από δέκα της εκατό (%) του συνήθους βάρους. Ασθενείς που ακολουθούσαν φαρμακευτική αγωγή, εκτός των παγκρεατικών ενζύμων, αποκλείστηκαν από την μελέτη. Σε γενικές γραμμές, οι ασθενείς αυτοί είχαν διατροφική παρέμβαση, αλλά αδυνατούσαν να πάρουν βάρος. Ακόμα κατά τη μελέτη, η κατανάλωση τροφίμων ήταν ανάλογες ποσότητες με αυτή που είχαν πριν τη μελέτη. Μετά από τέσσερις εβδομάδες παρακολούθησης, αύξησαν την ενεργειακή τους κατανάλωση κατά εκατόν είκοσι της εκατό (%) καταναλώνοντας ένα ημερήσιο συμπλήρωμα scandishake, το οποίο είναι ένα ενεργειακά πυκνό διάλυμα και το σαράντα

έξι της εκατό (%) της ενέργειας προέρχεται από το λίπος, για οκτώ εβδομάδες. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι υπήρξε σημαντική βελτίωση στο βάρος, κατά μέσω όρου αύξηση των 2,3Kg, και στη περιφέρεια του μέσου του χεριού για την πλειονότητα των συμμετεχόντων (Skypala IJ *et al*, 1998).

Σε μια άλλη έρευνα, παρακολούθησαν δεκατέσσερα παιδιά με κυστική ίνωση, οκτώ αγόρια και έξι κορίτσια, για δεκατέσσερις μέρες που ήταν στο νοσοκομείο και τρεις εβδομάδες μετά την έξοδό τους από αυτό. Ο στόχος αυτής της μελέτης ήταν να δείξει τη σχέση ανάμεσα στην ενεργειακή κατανάλωση και την πνευμονική επιδείνωση. Σε μια ομάδα ασθενών δόθηκε μια δίαιτα υψηλή σε ενέργεια και ταυτόχρονα γινόταν συχνή μέτρηση του βάρους και πνευμονικής λειτουργίας. Τα αποτελέσματα έδειξαν μια σημαντική αύξηση του βάρους και βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας. Κατά συνέπεια φάνηκε ότι υπάρχει σχέση ανάμεσα σε οξεία πνευμονική επιδείνωση με τη βελτίωση διατροφικού επιπέδου ή την αύξηση του βάρους (Stallings VA *et al*, 1998).

Σε μια παρόμοια έρευνα, το διατροφικό επίπεδο και η πνευμονική λειτουργία μετρήθηκαν αντίστοιχα σε εικοσιπέντε παιδιά προεφηβικής ηλικίας που πάσχουν από κυστική ίνωση και σε είκοσι έξι υγιή παιδιά ανάλογης ηλικίας και φύλου για διάστημα τριών χρόνων. Όλα τα παιδιά με κυστική ίνωση είχαν παγκρεατική ανεπάρκεια και πνευμονοπάθεια. Στα κορίτσια υπήρχε μείωση στο z-score για το ύψος, αλλά όχι στην πνευμονική λειτουργία. Οπότε, η κατάσταση της πνευμονοπάθειας εξαρτάται κατά πολύ με την αύξηση ή την μείωση του βάρους (Zemel BS *et al*, 1996).

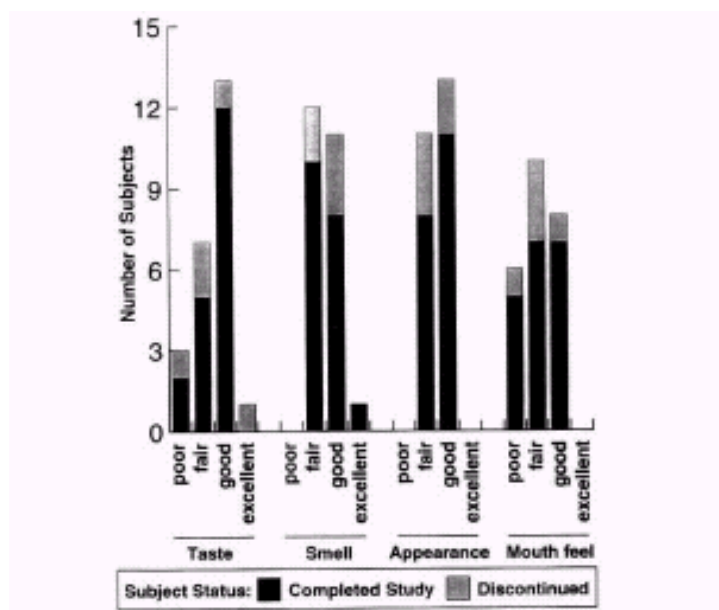
Κατά τη διάρκεια μιας άλλης μελέτης, είκοσι ασθενείς με κυστική ίνωση (δέκα κορίτσια και δέκα αγόρια) με μέση ηλικία των 11,63 ετών μελετήθηκαν σχετικά με το διατροφικό τους επίπεδο και πως αυτό επηρεάζεται από συμπληρώματα υψηλής ενεργειακής συχνότητας. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες: η μια κατανάλωσε δίαιτα υψηλή σε θερμίδες, ενώ η άλλη δίαιτα χαμηλότερων θερμίδων. Καταλήγοντας

παιδιά με ελεύθερη υπερθερμιδική διαίτα είχαν καλύτερα κλινικά επίπεδα από εκείνα με χαμηλότερη ενεργειακή κατανάλωση (Milla C *et al*, 1996).

Ακόμα σε μια άλλη μελέτη, έγινε σύγκριση ανάμεσα σε βρέφη με κυστική ίνωση και σε υγιή βρέφη. Αυτή έδειξε ότι οι ασθενείς με κυστική ίνωση ίδιας ηλικίας με τα υγιή παιδιά χρειάζονταν περισσότερο από το εκατόν είκοσι της εκατό (%) της απαιτούμενης ενέργειας για να έχουν μια σωστή ανάπτυξη. Η ενεργειακή πρόσληψη υπολογίστηκε με τη χρήση τριήμερου ημερολογίου, λαμβάνοντας υπόψη ότι οι γονείς μπορεί να υπερεκτίμησαν την πραγματική πρόσληψη των παιδιών. Παρόλο που φάνηκε ότι τα βρέφη με κυστική ίνωση είχαν μικρότερο ύψος από τα υγιή, το ποσοστό ύψους προς βάρος ήταν στα φυσιολογικά επίπεδα (Powers SW & Patton SR, 2003).

Αντίστοιχα, ήταν δύο συγκρινόμενες ομάδες με αναλογία στα φύλα: η μια έπαιρνε συμπληρώματα ενέργειας, η άλλη όχι. Στην ομάδα χωρίς συμπληρώματα, η ζωτική φυσική ικανότητα ήταν στα τρία χρόνια. Παρόλα αυτά, μετά από πέντε χρόνια υπήρχε επιδείνωση στην πνευμονική λειτουργία. Η ομάδα που έπαιρνε συμπληρώματα είχε μια αύξηση του βάρους στα τέσσερα και πέντε χρόνια και κατά συνέπεια βελτίωση των συμπτωμάτων της κυστικής ίνωσης (Danzel AM *et al*, 1992). Ένα υψηλά ενεργειακό συμπλήρωμα, δια στόματος, χρησιμοποιήθηκε σε ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των τεσσάρων ετών με συγκεκριμένο βάρος ή επίπεδο ανάπτυξης. Τα ανθρωπομετρικά δεδομένα και οι βιοχημικές μετρήσεις λαμβάνονταν καθημερινά. Υπήρχε, κατά τη μελέτη, μια γενική βελτίωση στο βάρος τους που αποδεικνύει τη χρησιμότητα των συμπληρωμάτων σε ασθενείς με κυστική ίνωση, όπως φαίνεται στο Διάγραμμα 4 (Rettamme AL *et al*, 1995).

Σε ένα άλλο άρθρο, εξετάστηκαν έντεκα ασθενείς με κυστική ίνωση, ηλικίας δεκαπέντε με σαράντα ετών, με μέτριο πνευμονικό πρόβλημα μέσου δυναμικού εκπνεόμενου χρόνου σε ένα δευτερόλεπτο (FEV₁) 51,4%, ενώ επιδείνωση της



Διάγραμμα 6. Τα επίπεδα αποδοχής και ανεκτικότητας συμπληρωμάτων σε ασθενείς με Κυστική Ίνωση (Rettammel AL *et al*, 1995).

πνευμονικής λειτουργίας παρατηρείται όταν υπάρχει μείωση κατά τετρακόσα δεκαπέντε της εκατό (%) του FEV₁. Η ενεργειακή κατανάλωση υπολογίστηκε από το τριήμερο ημερολόγιο, ενώ η έρευνα κράτησε δεκαοκτώ μήνες. Κατά την διάρκεια της επιδείνωσης της πνευμονικής λειτουργίας δεν παρατηρήθηκε αύξηση της ενεργειακής κατανάλωσης σε σχέση με αυτή όταν βρίσκονται στα αρχικά επίπεδα του FEV₁ (McCloskey M, 2004).

Έγινε μια άλλη μελέτη σε πενήντα παιδιά ηλικίας επτά με δώδεκα ετών, εικοσιπέντε με κυστική ίνωση (δεκατέσσερα αγόρια και έντεκα κορίτσια) και εικοσιπέντε υγιή (δώδεκα αγόρια και δεκατρία κορίτσια), για έξι μήνες. Παρόλο που τα παιδιά με κυστική ίνωση κατανάλωναν περισσότερες θερμίδες από την άλλη ομάδα, δεν παρατηρήθηκαν διαφορές στο ύψος και στο βάρος ανάμεσα στις δύο ομάδες, παρόλο που υπήρχε στους ασθενείς με κυστική ίνωση μια βελτίωση στην αναπνευστική λειτουργία τους (Antony H, Bines J *et al*, 1998).

Σε ένα διαφορετικό άρθρο αναφέρεται η διατροφική παρέμβαση που έγινε σε παιδιά ηλικίας πέντε με δώδεκα ετών. Κατά την διάρκεια αυτής της έρευνας,

προτάθηκε η κατανάλωση μεγαλύτερων γευμάτων, ώστε να αυξηθεί σημαντικά η συνολική ενεργειακή κατανάλωση και γίνεται καταμερισμός των θερμίδων σε όλα τα γεύματα. Ταυτόχρονα μετρήθηκε το βάρος, το ύψος, το ολικό λίπος και η πνευμονική λειτουργία, ενώ η διατροφική κατανάλωση καταγράφηκε σε ημερολόγιο. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η κατανάλωση 1050kcal οδήγησε σε αύξηση του βάρους, του ύψους και του ολικού λίπους που διατηρήθηκαν σταθερά για εννιά μήνες, αντιθέτως δεν υπήρξε καμία μεταβολή στην πνευμονική λειτουργία των παιδιών (Bernard RS & Cohen LL, 2004).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΒΑΡΟΣ	ΥΨΟΣ	ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ	ΠΗΓΗ
Αύξηση της ενέργειας κατά 120% του RDA για 8 εβδομάδες	40	•			Skypala IJ <i>et al</i> , 1998
Αύξηση της ενέργειας	14	•		Βελτίωση	Stallings VA <i>et al</i> , 1998
Αύξηση της ενέργειας	25	•	•	Βελτίωση	Zemel BS <i>et al</i> , 1996
Η ομάδα με υψηλή ενεργειακή πρόσληψη	20	•	•		More GI <i>et al</i> , 1996
Αύξηση της ενέργειας κατά 120% του RDA	35	Βάρος/Ύψος σταθερό			Powers SW & Patton SR, 2003
Ενεργειακά συμπληρώματα		•			Danzel AM <i>et al</i> , 1992
Ενεργειακά συμπληρώματα	15	•			Rettamme AL <i>et al</i> , 1995
Σταθερή ενεργειακή κατανάλωση	11			Σταθερή	McCloskey M, 2004
Υψηλή ενεργειακή κατανάλωση	50	•	•	Βελτίωση	Antony H, Bines J <i>et al</i> , 1998
Υψηλή ενεργειακή κατανάλωση (1050kcal)		•	•	Καμία μεταβολή	Bernard RS & Cohen LL, 2004

Πίνακας 2. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την ενεργειακή κατανάλωση.

Κατά συνέπεια από τη μελέτη διαφόρων άρθρων φάνηκε ότι η αύξηση της ενεργειακής πρόσληψης οδηγεί σε βελτίωση τόσο των ανθρωπομετρικών στοιχείων, βάρος και ύψος, όσο και της πνευμονικής λειτουργίας. Πιο έντονα ήταν τα αποτελέσματα, όταν η ενεργειακή κατανάλωση ήταν κατά περίπου εκατόν είκοσι της

εκατό (%). Παρατηρήθηκε μια αισθητή αύξηση στο βάρος των ατόμων με κυστική ίνωση, η διατηρήθηκε για μεγάλο χρονικό διάστημα όταν οι διατροφικές συνήθειες παραμένουν υψηλές σε ενέργεια. Υπήρχαν μελέτες που δεν έδειξαν αλλαγή στο ύψος, ενώ υπήρχαν πολύ λιγότερες μελέτες που αποδείκνυαν πως η αύξηση της ενεργειακής κατανάλωσης βελτίωναν αισθητά την πνευμονική λειτουργία.

2.2 Υδατάνθρακες

Πολλές μελέτες εκτίμησαν την επίδραση των υδατανθράκων στη βελτίωση του διατροφικού επιπέδου σε αυτή την πνευμονική ασθένεια. Μια από αυτές πραγματοποιήθηκε σε μια ομάδα εφήβων και νεαρών ενήλικων, οι οποίοι καταναλώνανε ένα χαμηλό σε υδατάνθρακες προϊόν (Pulmocare), ενώ μια άλλη ομάδα έπαιρνε ένα διάλυμα υψηλότερο σε υδατάνθρακες (Instant Breakfast). Και οι δύο ομάδες συγκρίθηκαν με δέκα υποσιτισμένους ασθενείς με κυστική ίνωση. Για να συγκριθεί η επιρροή των διαλυμάτων κατά την πέψη, μετρήθηκαν οι βασικές ενεργειακές απώλειες (BEE). Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι ασθενείς είχαν δυσκολία χωνέψουν και τα δύο διαλύματα υδατανθράκων λόγω της αύξησης στις βασικές ενεργειακές απώλειες (Kane RE & Hobbs P, 1991).

Μια άλλη απόδειξη της μειωμένης ανεκτικότητας σε γλυκόζη κατ την κυστική ίνωση μπορεί να δει κανείς σε δεκαεννιά μη-διαβητικούς ασθενείς. Έντεκα από αυτούς είχαν φυσιολογική ανοχή στη γλυκόζη μετά από κατανάλωση (OGTT)- Ομάδα 1-, αλλά οκτώ όχι- Ομάδα 2. Στην ομάδα 2, τα επίπεδα γλυκόζης ήταν υψηλά, ενώ και στις δύο ομάδες ο δείκτης επιπέδου γλυκόζης στα τρόφιμα ήταν τριάντα με ογδόντα τις εκατό (%). Κατά συνέπεια, κάποιοι ασθενείς θα έχουν δυσφορία, όταν καταναλώνουν υδατάνθρακες (Skorpiak H *et al*, 1993).

Σε μια άλλη μελέτη, ερευνήθηκαν οι πληροφορίες σχετικά με την πέψη αμυλούχων σε δεκαεπτά υγιή παιδιά και πέντε με κυστική ίνωση, ηλικίας εικοσιπέντε με σαράντα οκτώ μηνών. Στο πρώτο μέρος της έρευνας, δίνεται ένα μόνο αμυλούχο και κατέληξε στην αύξηση του ποσοστού υδατανθράκων που προσλήφθηκαν. Το δεύτερο μέρος συμπεριλάμβανε συμπληρώματα ενζύμων, όμως ούτε σε αυτή την περίπτωση υπήρξε βελτίωση στην ανάκτηση των υδατανθράκων. Οπότε κατέληξε ότι τα αμυλούχα δεν

χωνεύονται φυσιολογικά ούτε με τη χρήση παγκρεατικών ενζύμων (Dewit O *et al*, 1992).

Ακόμα αποδείχθηκε ότι η σύσταση υδατανθράκων των συμπληρωμάτων επηρεάζει την αντίδραση στη γλυκόζη. Χρησιμοποιήθηκαν ένα διάλυμα υψηλό σε υδατάνθρακες και ένα scandishake χωρίς ζάχαρη και φάνηκε ότι η εκτροπή της γλυκόζης ήταν χαμηλότερη για το διάλυμα με το χαμηλότερο περιεκτικότητα υδατανθράκων από εκείνα με την μεγαλύτερη παραγωγή CO₂. Η συγκέντρωση O₂ και ο αναπνευστικός δείκτης αυξήθηκαν ελαφρά, αλλά όχι σημαντικά και στα δύο διαλύματα. Άρα η περιεκτικότητα σε υδατάνθρακες των διατροφικών συμπληρωμάτων είναι ένας σημαντικός καθορισμός υπογλυκαιμίας κατά την δυσανεξία στη γλυκόζη των ενήλικων ασθενών με κυστική ίνωση (Mille C *et al*, 1996).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ	ΠΗΓΗ
Διάλυμα υψηλά σε υδατάνθρακες		Δυσκολία χωνέψουν και τα δύο διαλύματα υδατανθράκων λόγω της αύξησης στις βασικές ενεργειακές απώλειες	Kane RE & Hobbs P, 1991
Τρόφιμα με 30-80% δείκτης γλυκόζης	19 μη-διαβητικούς	Δυσφορία, όταν καταναλώνουν υδατάνθρακες	Skopnik H <i>et al</i> , 1993
Πρόσληψη αμυλούχο διαλύματος	17	Τα αμυλούχα δεν χωνεύονται φυσιολογικά ούτε με τη χρήση παγκρεατικών ενζύμων	Dewit O <i>et al</i> , 1992
διάλυμα υψηλό σε υδατάνθρακες και ένα scandishake χωρίς ζάχαρη		Περιεκτικότητα σε υδατάνθρακες των διατροφικών συμπληρωμάτων είναι ένας σημαντικός καθορισμός υπογλυκαιμίας κατά την δυσανεξία στη γλυκόζη των ενήλικων ασθενών με κυστική ίνωση	Mille C <i>et al</i> , 1996

Πίνακας 3. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την ενεργειακή κατανάλωση.

Λαμβάνοντας υπόψη τα διάφορα άρθρα σχετικά με την πρόσληψη υδατανθράκων στην κυστική ίνωση, οι μελέτες κατέληξαν ότι οι ασθενείς με κυστική ίνωση δυσκολεύονται να απορροφήσουν τους υδατάνθρακες που καταναλώθηκαν ακόμα και όταν γινόταν χρήση παγκρεατικών ενζύμων, ενώ λόγω της δυσανεξίας στη γλυκόζη η κατανάλωση υδατανθράκων οδηγεί πολύ συχνά σε υπογλυκαιμικά επεισόδια.

2.3 Πρωτεΐνη

Η πρωτεΐνη είναι ένα από τα θρεπτικά συστατικά που προβληματίζουν τους διαιτολόγους. Μια μελέτη εξέτασε τον πρωτεϊνικό κύκλο. Συμπεριλάμβανε δέκα έφηβες και νεαρές ενήλικες γυναίκες ασθενείς, επτά υποσιτισμένες και τρεις σε καλή διατροφική κατάσταση, και δεκατρείς έφηβους και νεαρούς ενήλικες άνδρες ασθενείς, τέσσερις υποσιτισμένους και εννιά σε καλή διατροφική κατάσταση. Όλοι παίρνανε παγκρεατικά συμπληρώματα και το πείραμα διάρκεσε τρεις μέρες. Η συνολική κατανάλωση τροφίμων των ομάδων με κυστική ίνωση ήταν παρόμοιες και κάτω από αυτές τις συνθήκες ο μεταβολισμός της πρωτεΐνης παρέμεινε σε φυσιολογικά επίπεδα. Παρόλο που ανάμεσα στα υποσιτισμένα και σε αυτά που ήταν καλή διατροφική κατάσταση υπήρχαν αλλαγές στη σύσταση του σώματος και στη πνευμονική λειτουργία, δεν υπήρχαν διαφορές στο πρωτεϊνικό κύκλο (Vaisman N *et al*, 1992).

Ακόμα υπήρξε η σύγκριση ανάμεσα στη μη-στοιχειώδη και στην ημι-στοιχειώδη διαίτα σε ασθενείς με κυστική ίνωση και η σχέση τους με τον πρωτεϊνικό κύκλο χρησιμοποιώντας τη μέθοδο της [ISN] γλυκίνης. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι δεν υπήρξε σημαντική αλλαγή στο ρυθμό της πρωτεϊνοσύνθεσης. Ωστόσο η μεγαλύτερη πυκνότητα σε πρωτεΐνη των μη-στοιχειωδών διαίτων οδήγησε σε καλύτερα διατροφικά επίπεδα των ασθενών (Pelekanos JT *et al*, 1990).

Τη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης λόγω των συμπληρωμάτων πρωτεΐνης μπορεί να την δει κανείς σε μια άλλη έρευνα. Ο στόχος ήταν να συγκρίνει τα διατροφικά πλεονεκτήματα ενός πρωτεϊνικού υδρολυτικού προϊόντος και ενός συνηθισμένου βρεφικού διαλύματος σε νήπια που μόλις διαγνώστηκαν με κυστική ίνωση. Είκοσι τρία βρέφη, μικρότερα των έξι μηνών, παρακολουθούντων στον ένα

μήνα και κάθε τρεις μήνες υπό ένα χρόνο· από αυτά τα δεκαοκτώ έφτασαν στο τέλος της έρευνάς. Παρόλο που καταναλώνανε πρωτεϊνικό υδρολυτικό διάλυμα ήταν ελαφρώς υποσιτισμένα κατά την διάγνωση, η ανάπτυξή τους και τα διατροφικά τους επίπεδα παρέμειναν τα ίδια (Ellis L *et al*, 1998).

Η εναπόθεση αζώτου στη κυστική ίνωση παρουσίαζε επίσης ενδιαφέρον. Συμπεριλάμβανε εικοσιένα παιδιά, δώδεκα αγόρια και εννιά κορίτσια. Ήταν όλα προ-εφηβείας ή στις αρχές της εφηβείας, υποσιτισμένα, κατανάλωναν συμπληρωματική δίαιτα και μετρήθηκε το συνολικό τους άζωτο στο σώμα (TBN). Έδειξαν κατά μέσο όρο TBN χαμηλότερο από αυτό της ομάδας ελέγχου, τα οποία ήταν υγιή παιδιά. Παρόλα αυτά, το πόσο του TBN προς ποσό του βάρους ήταν παρόμοιο και για τις δύο ομάδες. Αυτό μπορεί να εξηγηθεί λόγω της μείωσης της λιπώδους μάζας αυξάνοντας έτσι ελαφρώς το πηλίκο TBN προς βάρος. Αυτή έδειξε επίσης ότι υπήρχε σημαντική συσχέτιση ανάμεσα στην εναπόθεση αζώτου και την αύξηση βάρους. Άρα, χαμηλή γραμμική συσχέτιση ανάπτυξης με χαμηλή αύξηση βάρους συνδέεται με χαμηλή εναπόθεση αζώτου ή ακόμα και απώλεια αζώτου (Baur LA *et al*, 1991).

Σε ένα σύνολο τριάντα ασθενών (δεκαέξι άνδρες και δεκατέσσερις γυναίκες) με κυστική ίνωση, προσδιορίστηκε το διατροφικό τους επίπεδο ως προς τη πρωτεΐνη. Κυμαίνονταν από 5,3 μέχρι 16,0 χρονών και συγκρίθηκαν με μια ομάδα ελέγχου από υγιή παιδιά ανάλογης ηλικίας και φύλου. Βρέθηκε ότι η κατανάλωση αζώτου ήταν υψηλότερη στα άτομα με κυστική ίνωση από ότι στην ομάδα ελέγχου. Ωστόσο, οι τιμές ήταν χαμηλότερες από τις συστάσεις για ασθενείς που πάσχουν από κυστική ίνωση (Ellis JA *et al*, 1992).

Σε ένα άλλο άρθρο, έγινε σύγκριση ανάμεσα σε βρέφη με κυστική ίνωση και σε υγιή βρέφη. Αυτό έδειξε ότι οι ασθενείς με κυστική ίνωση κατανάλωναν πολύ μεγάλες

ποσότητες πρωτεΐνης, διακόσα ογδόντα πέντε της εκατό (%), σε αντίθεση με τα υγιή παιδιά που κατανάλωναν εκατόν εξήντα τέσσερα της εκατό (%), παρόλο που οι ασθενείς με κυστική ίνωση είχαν χαμηλότερη ενεργειακή κατανάλωση. Η μεγάλη αυτή κατανάλωση πρωτεΐνης έπαιξε σημαντικό ρόλο στη σωστή ανάπτυξη του εγκεφάλου, μολαταύτα οι απαιτήσεις των βρεφών με κυστική ίνωση είναι πολύ μεγαλύτερες από τα υγιή βρέφη (Powers SW & Patton SR, 2003).

Μια άλλη μελέτη εξέτασε τα πρωτεϊνικά-ενεργειακά συμπληρώματα που δόθηκαν σε παιδιά με κυστική ίνωση. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες, η μια έπαιρνε τα συμπληρώματα και η άλλη όχι για διάστημα λιγότερο από ένα μήνα. Ακόμα μετρήθηκαν το βάρος, το ύψος και άλλα ανθρωπομετρικά στοιχεία. Η έρευνα αυτή δεν έδειξε τα πρωτεϊνικά-ενεργειακά συμπληρώματα να έχουν κάποια θετική επίδραση στην ανάπτυξη των παιδιών με κυστική ίνωση και προτείνει την περαιτέρω μελέτη της παρεμβολής αυτής (Proustie VJ *et al*, 2003).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΒΑΡΟΣ	ΥΨΟΣ	ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ	ΠΗΓΗ
Διατροφή που διατηρεί το μεταβολισμό της πρωτεΐνης σταθερό	32	•	•	Βελτίωση	Vaisman N <i>et al</i> , 1992
Μη-στοιχειώδη διαίτα με μεγάλη πυκνότητα σε πρωτεΐνη		•	•		Pelekanos JT <i>et al</i> , 1990
Πρωτεϊνικό υδρολυτικό διάλυμα	23	•	•		Ellis L <i>et al</i> , 1998
Δίαιτα υψηλή σε πρωτεΐνη	21	•			Baur LA, 1991
Δίαιτα υψηλή σε πρωτεΐνη (285%)	35	Σωστή ανάπτυξη (κατά συνέπεια και του εγκεφάλου)			Powers SW & Patton SR, 2003
Συμπληρώματα υψηλά σε πρωτεΐνη		•	•		Proustie VJ <i>et al</i> , 2003

Πίνακας 4. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την πρωτεϊνική κατανάλωση.

Τα πρωτεϊνικά-ενεργειακά συμπληρώματα είναι αρκετά διαδεδομένα ως τρόπος αντιμετώπισης της ασθένειας. Παρόλο που μελέτες έδειξαν ότι υπήρξε αλλαγή στη σύσταση του σώματος, τα επίπεδα παρέμειναν χαμηλότερα από τις αναμενόμενες συστάσεις για την ηλικία των ασθενών. Σίγουρα όμως η υψηλή κατανάλωση πρωτεΐνης βοήθησε κατά πολύ στην ανάπτυξη των παιδιών με κυστική ίνωση.

2.4 Λίπος

Το λίπος, από την άλλη, φαίνεται να παίζει μεγαλύτερο ρόλο. Σε μια μελέτη εξετάστηκε ο ρόλος της έλλειψης βασικών λιπαρών οξέων. Η σύγκριση έγινε ανάμεσα σε μια ομάδα (Ομάδα 1) που συμπεριλάμβανε ασθενείς που είχαν επάρκεια στα βασικά οξέα και σε μια δεύτερη ομάδα (Ομάδα 2) δώδεκα ατόμων με ανεπάρκεια στα βασικά λιπαρά οξέα. Όλοι έπαιρναν πολύ-βιταμινούχα συμπληρώματα, παγκρεατικά ένζυμα και αντιβιοτικά. Έδειξε, λοιπόν, τα βασικά λιπαρά οξέα έχουν μεγάλη σημασία στη δομική λειτουργία της κυτταρικής μεμβράνης και στην επιφάνεια του συμπλέγματος των λιποπρωτεϊνών. Κατά συνέπεια, η ανεπάρκεια συνδέεται με μεταβολικές διαταραχές επηρεάζοντας τη σύνθεση των λιποπρωτεϊνών και το μεταβολισμό στην κυστική ίνωση (Levy E *et al*, 1993).

Ο μεταβολισμός των βασικών λιπαρών οξέων μπορεί να βελτιωθεί και από ουρσοδεοξυχολικό οξύ (UDCA). Πολλές μελέτες για το UDCA έδειξαν βελτίωση στη λειτουργία του ήπατος στη κυστική ίνωση, πιθανώς λόγω της αλλαγής στην κατατομή των λιπιδίων των ασθενών στην κατάσταση των λιποδιαλυτών βιταμινών. Εξετάστηκε σε δεκαεννιά παιδιά για ένα χρόνο και τη παροχή 15mg/kg UDCA ημερησίως, ενώ σε δύο μήνες άλλαξε σε 30mg/kg ημερησίως. Κατά το χρονικό διάστημα εικοσιπέντε μηνών υπήρξε σημαντική μείωση στα τριγλυκερίδια, στη χοληστερίνη και στα συνολικά λιπαρά οξέα. Ακόμα οδήγησε στη βελτίωση των επιπέδων των βασικών λιπαρών οξέων με το να αυξάνουν τα n-6 λιπαρά οξέα και να μειώνουν το πηλίκιο 4n-6n λιπαρών οξέων (Lepage G *et al*, 1997).

Μια άλλη μελέτη εξέτασε σαράντα οκτώ άτομα με κυστική ίνωση στα οποία δόθηκαν συμπληρώματα βασικών λιπαρών οξέων για ένα χρόνο. Παρατηρήθηκε, λοιπόν, σημαντική αύξηση της ενεργειακής κατανάλωσης, του βάρους ως προς την

ηλικία και των βασικών λιπαρών οξέων, κυρίως των επιπέδων των ω-6 και ω-3 λιπαρών οξέων. Αν και υπήρξε αύξηση του ύψους, αυτή δεν ήταν σημαντική. Αντιθέτως δεν εμφάνισαν καμία βελτίωση στην πνευμονική λειτουργία τους (Lloyd-Still JD, 2002).

Επίσης, άρθρο έδειξε ότι το λινολεϊκό οξύ μπορεί να επηρεάσει την ανάπτυξη. Νεογέννητα με κυστική ίνωση συγκρίθηκαν με υγιή ομάδα ελέγχου και φάνηκε ότι τα βρέφη χρειάζονται πολύ μεγάλες ποσότητες λινολεϊκού οξέος στη διαίτα τους ώστε να επιτύχουν ιδανική ανάπτυξη κυρίως λόγω της υψηλής ενεργειακής απόδοσης. Παρόλα αυτά χρειάζεται περαιτέρω μελέτη σχετικά με το ρόλο του λινολεϊκού οξέος (Van Egmond AWA. *et al*, 1996). Σε ένα άλλο άρθρο μπορεί να δει κανείς την επίδραση που έχει η έλλειψη παγκρεατικών ενζύμων στην απορρόφηση του λίπους. Η απορρόφηση συγκεκριμένων τριγλυκεριδίων εξετάστηκε σε σχέση με το λινολεϊκό οξύ. Ως γνωστό η δυσαπορρόφηση συμβαίνει στη χολή και στον παγκρεατικό σωλήνα, για αυτό είναι προτιμότερο να δίνεται αυξημένη ποσότητα τριγλυκεριδίων (Christensen MS *et al*, 1995).

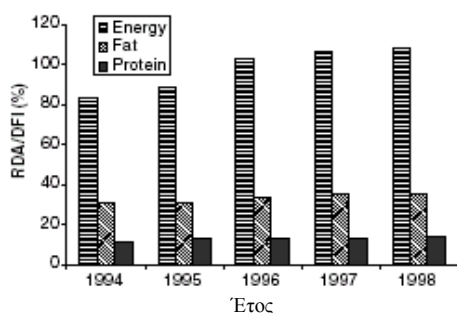
Σύμφωνα με ένα άλλο άρθρο υψηλή κατανάλωση λίπους έχει μεγάλα πλεονεκτήματα στην επιβίωση κατά την κυστική ίνωση. Πραγματοποιήθηκε μέτρηση της κατανάλωσης λίπους σε εικοσιένα άτομα, κατά μέσο όρο δώδεκα ετών. Έγινε πλήρη καταγραφή της διατροφής για να προσδιοριστεί η συνεισφορά του λίπους στο προτεινόμενο ποσοστό της ενεργειακής κατανάλωσης και για να τονίσει τη χρήση της θεραπείας με παγκρεατικά ένζυμα. Δίαιτες υψηλές σε ποσοστό της ενέργειας που προέρχεται από το λίπος αποδεικνύει ότι οι ασθενείς καλύπτουν τις ενεργειακές ανάγκες τους. Παρόλα αυτά, ένας ημερήσιος στόχος 100g λίπους είναι ένας τρόπος να εξασφαλίσει κανείς υψηλή ενεργειακή κατανάλωση (Collins CE, 1997).

Έγινε μια άλλη μελέτη έξι μηνών σε πενήντα παιδιά ηλικίας επτά με δώδεκα ετών, εικοσιπέντε με κυστική ίνωση (δεκατέσσερα αγόρια και έντεκα κορίτσια) και εικοσιπέντε υγιή (δώδεκα αγόρια και δεκατρία κορίτσια). Αυτή έδειξε ότι η δίαιτα που αποτελείται από σαράντα της εκατό (%) της ενέργειας από το λίπος παρατηρείται σημαντική βελτίωση των παιδιών με κυστική ίνωση, τόσο στην ανάπτυξη όσο και στη πνευμονική λειτουργία (Antony H, Bines J *et al*, 1998).

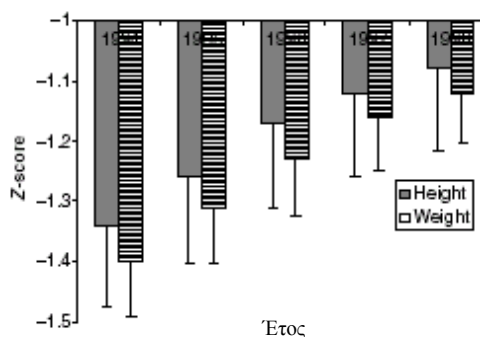
Σε ένα άλλο άρθρο, μελετήθηκαν τριανταπέντε παιδιά με κυστική ίνωση, δεκαεφτά αγόρια και δεκαοκτώ κορίτσια, που κανένα δεν λάμβανε συμπλήρωμα διατροφής και συγκρίθηκαν με υγιή παιδιά αντίστοιχου αριθμού και ηλικίας. Παρόλο που τα παιδιά με κυστική ίνωση κατανάλωναν δίαιτα υψηλότερη σε θερμίδες, με το σαράντα της εκατό (%) της ενέργειας να προέρχεται από το λίπος, δεν έφταναν όμως τα επιθυμητά για αυτούς όρια ανάλογα με τις ανάγκες τους, εκατόν είκοσι με εκατόν πενήντα της εκατό (%) του RDA. Τα αποτελέσματα ήταν πιο σημαντικά σε εκείνα τα παιδιά που κατανάλωναν εκατόν είκοσι της εκατό (%) του RDA, περίπου το έντεκα της εκατό (%) των συμμετεχόντων, και υπήρχε μεγαλύτερη βελτίωση στην ανάπτυξη (Powers SW, *et al*, 2002).

Μια άλλη μελέτη εξέτασε την επίδραση της αύξησης του λίπους, ιδιαίτερα των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων, στη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης. Συμμετείχαν τριάντα οκτώ ασθενείς με κυστική ίνωση, ηλικίας ενός με δεκαοκτώ ετών, για πέντε χρόνια, στους δόθηκαν διατροφικές οδηγίες. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι παρατηρήθηκε αύξηση του ποσοστού λίπους ως προς την ενέργεια από $30,3 \pm 0,8\%$ σε $35,1 \pm 0,8\%$ και κυρίως των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων. Οπότε η αύξηση του ποσοστού της ενέργειας ως προς της ενεργειακές ανάγκες (RDA) σε αυτά τα πέντε χρόνια ήταν $83,6 \pm 4,8\%$ σε $107,9 \pm 4,9\%$. Ταυτόχρονα, παρατηρήθηκε τόσο αύξηση του βάρους και του ύψους, αν και ήταν χαμηλότερα από τα απαιτούμενα για την ηλικία των

ασθενών, όσο και βελτίωση της πνευμονικής τους λειτουργίας, όπως φαίνεται στο παρακάτω διάγραμμα (Walkowiak J & Przyslawski J, 2003).

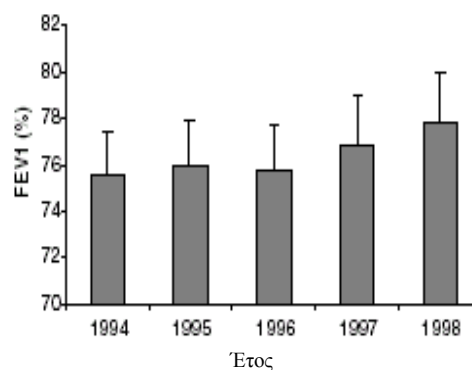


Α. Κατανάλωση Ενέργειας, Λίπους και Πρωτεΐνης.



Β. Διατροφικό Επίπεδο.

Διάγραμμα 7. Η επίδραση της διατροφής στην κλινική κατάσταση ασθενών με Κυστική Ίνωση (Walkowiak J & Przyslawski J, 2003).



Γ. Πνευμονική Λειτουργία.

Σύμφωνα με ένα άλλο άρθρο, εξετάστηκαν τριάντα έξι ασθενείς άνω των τεσσάρων ετών και συγκρίθηκαν με μια ομάδα ελέγχου. Στην πρώτη ομάδα δόθηκαν συμπληρώματα διατροφής υψηλά σε λίπος, τριάντα ένα της εκατό (%) της συνολικής ενέργειας, και σε λινολεϊκό οξύ, δεκαέξι της εκατό (%) της συνολικής ενέργειας, για διάστημα τριών μηνών. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι υπήρχε σημαντική βελτίωση στην ενεργειακή κατανάλωση, στο βάρος ως προς το ύψος, στα επίπεδα λίπους στο σώμα και σε αυτά του λινολεϊκού οξέος. Παρατηρήθηκε, λοιπόν, ότι αν σε άτομα με χαμηλό βάρος και έλλειψη των βασικών λιπαρών οξέων δοθούν συμπληρώματα διατροφής υψηλά σε λίπος και σε βασικά λιπαρά οξέα, υπάρχει αισθητή βελτίωση της

ανάπτυξης και της υγείας των ατόμων αυτών (Steinkamp G, Demmelmair H *et al*, 2000).

Μια άλλη μελέτη εξέτασε την επίδραση συμπληρώματος διατροφής από πενήντα της εκατό (%) ελαιόλαδο και πενήντα της εκατό (%) σογιέλαιο. Η έρευνα συμπεριλάμβανε δεκατέσσερα παιδιά, τα εφτά έδωσαν το συμπλήρωμα και τα υπόλοιπα ήταν η ομάδα ελέγχου. Μετά το πέρας των δύο μηνών που διαρκούσε η μελέτη, δεν υπήρχαν σημαντικές διαφορές στις ανθρωπομετρικές μετρήσεις και στην αναπνευστική λειτουργία. Ταυτόχρονα όμως δεν εμφανίστηκε καμία παρενέργεια από τη χρήση αυτών των συμπληρωμάτων και κατέληξε στην ανάγκη πραγματοποίησης ερευνών για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα (Caramia G *et al*, 2003).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ	ΠΗΓΗ
Πολύ-βιταμινούχα συμπληρώματα, παγκρεατικά ένζυμα και αντιβιοτικά.	24	Η ανεπάρκεια βασικών λιπαρών οξέων συνδέεται με μεταβολικές διαταραχές επηρεάζοντας τη σύνθεση των λιποπρωτεϊνών και το μεταβολισμό στην κυστική ίνωση	Levy E <i>et al</i> , 1993
15mg/kg UDCA, ενώ σε 2 μήνες έγιναν 30mg/kg	19	Σημαντική μείωση στα τριγλυκερίδια, στη χοληστερίνη και στα συνολικά λιπαρά οξέα και βελτίωση των επιπέδων των βασικών λιπαρών οξέων με το να αυξάνουν τα n-6 λιπαρά οξέα και να μειώνουν το πηλίκο 4n-6n λιπαρών οξέων	Lepage G <i>et al</i> , 1997
Δίαιτα υψηλή σε λινολεϊκό οξύ και σε τριγλυκερίδια		Η δυσασπορρόφηση συμβαίνει στη χολή και στον παγκρεατικό σωλήνα, για αυτό είναι προτιμότερο να δίνεται αυξημένη ποσότητα τριγλυκεριδίων	Christensen MS <i>et al</i> , 1995
Δίαιτες υψηλές σε λίπος (100g)	21	Εξασφαλίζει υψηλή ενεργειακή κατανάλωση	Collins CE, 1997

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΒΑΡΟΣ	ΥΨΟΣ	ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ	ΠΗΓΗ
Συμπληρώματα βασικών λιπαρών οξέων	48	•	•		Lloyd-Still JD, 2002
Δίαιτα υψηλή σε λινολεϊκό οξύ		•	•		Van Egmond AWA <i>et al</i> , 1996
Δίαιτα λίπους 40% της συνολικής ενέργειας	50	•	•	Βελτίωση	Antony H, Bines J <i>et al</i> , 1998
Δίαιτα λίπους 40% της συνολικής ενέργειας (120% του RDA)	35	•	•		Powers SW <i>et al</i> , 2002
Διατροφικές οδηγίες	38	•	•	Βελτίωση	Walkowiak J & Przslawski J, 2003
Συμπληρώματα διατροφής υψηλά σε λίπος 30% της συνολικής ενέργειας, και σε λινολεϊκό οξύ 16% της συνολικής ενέργειας, για 3 μήνες	36	•	•		Steinkamp G, Demmelmair H <i>et al</i> , 2000
Συμπληρώματος διατροφής από 50% ελαιόλαδο και 50%σογιέλαιο	14	•	•	•	Caramia G <i>et al</i> , 2003

Πίνακας 5. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την κατανάλωση λίπους.

2.5 Σκευάσματα Διατροφής

2.5.1 Παρεντερική Διατροφή

Η παρεντερική διατροφή χρησιμοποιείται σε πάρα πολλές ασθένειες, ανάμεσα σε αυτές και η κυστική ίνωση. Σύμφωνα με μια μελέτη, σε ένα ασθενή με κακή θρέψη δόθηκαν συμπληρώματα των 2550kcal ημερησίως και οδήγησαν σε μια αύξηση του σωματικού βάρους κατά 6,5kg. Παρόλο που σοβαρά αναπνευστικά προβλήματα, η μερική πίεση οξυγόνου (pO_2) αυξήθηκε από 53mmHg σε 72mmHg και η μερική πίεση του διοξειδίου του άνθρακα (pCO_2) αυξήθηκε από 38mmHg σε 56mmHg. Αφού έφυγε από το νοσοκομείο, είχε για αρκετούς μήνες διατροφική κατανάλωση του ύψους των 80kcal/kg σωματικού βάρους με περαιτέρω αύξηση του βάρους του (Antonelli M, 1990). Σε ένα άλλο άρθρο, σε παιδιά ηλικίας δέκα με δεκαεφτά ετών δόθηκε παρεντερική διατροφή των 120 τις εκατό (%) των ενεργειακών τους αναγκών. Αμέσως μετά τη παρέμβαση, παρατηρήθηκε μια σημαντική αύξηση στο σωματικό βάρος και στη μέγιστη αναπνευστική πίεση (Durie PR & Pencharz PB, 1992).

Άλλη μελέτη έδειξε βελτίωση στα διατροφικά επίπεδα σε ασθενείς με κυστική ίνωση με τη παροχή παρεντερικών συμπληρωμάτων. Αξιολογήθηκε η διατροφική κατάσταση παιδιών έξι μήνες πριν και μετά μιας περιόδου τριών εβδομάδων παρεντερικής διατροφής. Πριν την έναρξη της παρεντερικής παρέμβασης, τα παιδιά είχαν χαμηλή ανάπτυξη παρόλο που ακολουθούσαν διατροφικές οδηγίες. Μετά από έξι μήνες από την παρέμβαση φαίνεται να είχαν συνεχόμενη ανάπτυξη, λιγότερες αναπνευστικές λοιμώξεις και βελτίωση των διατροφικών επιπέδων (Durie PR & Pencharz PB, 1992).

Σε ένα άλλο άρθρο, οι ασθενείς χωρίστηκαν τυχαία σε δύο ομάδες που έπαιρναν παρεντερική διατροφή υψηλή σε λίπος. Κατά τους πρώτους τέσσερις μήνες, και οι δύο ομάδες ακολουθούσαν τη παραπάνω διατροφή. Τους επόμενους τέσσερις μήνες, η παρεντερική διατροφή διακόπηκε στη μια ομάδα. Ο στόχος της παρέμβασης ήταν να αυξηθεί το σωματικό λίπος, η ανοχή στην άσκηση και να εμποδιστούν οι επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις. Παρατηρήθηκε, λοιπόν, οι ασθενείς που συνέχισαν τη παρεντερική διατροφή είχαν φανερό κλινική βελτίωση τόσο στις αναπνευστικές και αθλητικές λειτουργίες, όσο και στο σωματικό βάρος (Kirvela O *et al*, 1993).

Σε ένα άλλο άρθρο, μελετήθηκαν άτομα με κυστική ίνωση, όλοι άνω των δέκα ετών, οι οποίοι είχαν βάρος λιγότερο από το ογδόντα πέντε της εκατό (%) του ιδανικού σύμφωνα με την ηλικία και το ύψος και αναπνευστική λειτουργία (FEV) λιγότερο από εξήντα της εκατό (%) από το αναμενόμενο. Τους δόθηκε παρεντερικό διάλυμα λάδι ψαριού με προσθήκη ω-3 λιπαρών οξέων. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η παροχή αυτού του διαλύματος για ένα μήνα δεν έδειξε καμία διαφορά στο βάρος και στην αναπνευστική λειτουργία και δεν είχε καμία παρενέργεια. Τα αποτελέσματα διαφοροποιούνται όταν η παροχή του διαλύματος γίνεται για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα (Katz DP, Manner T, *et al*, 1996).

Σε μια άλλη μελέτη, εικοσιπέντε ασθενείς με κυστική ίνωση ακολούθησαν παρατεταμένη παρεντερική διατροφή από τον Αύγουστο 1988 μέχρι το Μάιο 1992. Τα επίπεδα επιβίωσης βελτιώθηκαν με τη παρέμβαση, όπως η αναπνευστική λειτουργία, τα αντιβιοτικά και οι οποιεσδήποτε περιπλοκές. Το βάρος τους, επίσης, αυξήθηκε και όταν σταμάτησαν να παίρνουν παρεντερική διατροφή έχασαν βάρος. Ακόμα παρατηρήθηκε μια αύξηση των ποσοστών σήψης στο καθετήρα της κεντρικής φλέβας (Allen ED *et al*, 1995). Άλλα προβλήματα που μπορεί να παρατηρηθούν κατά τη διάρκεια της παρεντερικής διατροφής μελετήθηκαν σε ένα άλλο άρθρο.

Παρακολουθήθηκαν ογδόντα εννιά ασθενείς με κυστική ίνωση που ακολουθούσαν παρεντερική διατροφή στο σπίτι και από αυτούς οι πενήντα τρεις διαμαρτύρονταν για ναυτία, εμετό ή και τα δύο συσχετίζοντας τα με τη διατροφή τους. Τα συμπτώματα συνέβαιναν με τον ίδιο βαθμό και η συχνότητα των συμπτωμάτων δεν διαφοροποιούνταν με την ηλικία και φαίνεται να είναι πολύ συχνά σε ασθενείς με κυστική ίνωση που σιτίζονται με παρεντερική διατροφή (Nicol JJ *et al*, 1995).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΒΑΡΟΣ	ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ	ΠΗΓΗ
Συμπληρώματα των 2550kcal ημερησίως	•	Βελτίωση	Antonelli M, 1990
Παρεντερική διατροφή των 120% των ενεργειακών τους αναγκών	•	Βελτίωση	Durie PR & Pencharz PB, 1992
Παρεντερική διατροφή	•	Βελτίωση και λιγότερες λοιμώξεις	Durie PR & Pencharz PB, 1992
Παρεντερική διατροφή υψηλή σε λίπος	•	Βελτίωση	Kirvela O <i>et al</i> , 1993
Παρεντερικό διάλυμα λάδι ψαριού με προσθήκη ω-3 λιπαρών οξέων	•	•	Katz DP, Manner T, <i>et al</i> , 1996
Παρατεταμένη παρεντερική διατροφή	•	Βελτίωση	Allen ED <i>et al</i> , 1995
Παρεντερική διατροφή	Τα συμπτώματα συνέβαιναν με τον ίδιο βαθμό και η συχνότητα των συμπτωμάτων δεν διαφοροποιούνταν με την ηλικία		Nicol JJ <i>et al</i> , 1995

Πίνακας 6. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την παρεντερική διατροφή.

Η παρεντερική διατροφή εξετάστηκε σε πολλές μελέτες για την επίδραση στη βελτίωση των διατροφικών επιπέδων και στην αποφυγή λοιμώξεων. Φάνηκε, λοιπόν, πως υπήρχε φανερή κλινική βελτίωση στις αναπνευστικές λειτουργίες, στο σωματικό βάρος και των διατροφικών επιπέδων, ενώ παρατηρούνται λιγότερες αναπνευστικές και επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις. Τα αποτελέσματα είναι καλύτερα όταν η παροχή

των παρεντερικών διαλυμάτων γίνεται για μακροχρόνιο διάστημα, όμως όταν σταμάτησαν να παίρνουν παρεντερική διατροφή έχασαν βάρος. Ακόμα, όλοι εμφάνισαν ανεπιθύμητες ενέργειες, όπως ναυτία, εμετό ή και τα δύο, και τα συμπτώματα συνέβαιναν με τον ίδιο βαθμό και στην ίδια συχνότητα.

2.5.2 Εντερική Διατροφή

Ένας άλλος τρόπος να αλλάξουν τα διατροφικά επίπεδα ασθενών με κυστική ίνωση είναι με εντερική διατροφή. Έντεκα ασθενείς (οχτώ γυναίκες και τρεις άνδρες), ηλικίας επτά με είκοσι τρία ετών, λάμβαναν μακροχρόνια εντερική σίτιση. Ήταν όλοι υποσιτισμένοι και με σοβαρά προβλήματα. Μετά από εννιά μήνες, αυξήθηκε το βάρος τους και ο μέσος όρος υποσιτισμού μειώθηκε κατά δέκα τις εκατό (%). Τα κλινικά επίπεδα επίσης βελτιώθηκαν χωρίς τη χρήση αντιβιοτικών και υπήρξε αισθητή αύξηση της μυϊκής μάζας. Ακόμα υπήρχε σημαντική βελτίωση στη διατροφική κατάσταση και στη πνευμονική λειτουργία (Steinkamp G *et al*, 1990).

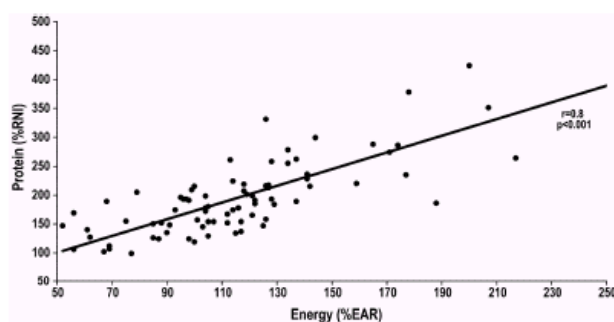
Επίσης τρία παιδιά που έπασχαν από κυστική ίνωση, δύο κορίτσια (ηλικίας δεκαπέντε και δεκαεπτά ετών) και ένα αγόρι (δεκαοκτώ ετών) εμφάνιζαν χαμηλή ανάπτυξη λόγω των αυξημένων ενεργειακών τους αναγκών και τον υποσιτισμό. Τους παραχωρήθηκε εντερική διατροφή μέσω ρινογαστρικού σωλήνα κατά την διάρκεια της νύχτας. Σε όλους παρατηρήθηκε αύξηση του βάρους τους και βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας τους (Huizinga SJ *et al*, 1997). Παρόμοια αποτελέσματα σε μια ανασκόπηση πέντε διαφορετικών άρθρων που εξέτασαν την εντερική διατροφή. Όλα κατέληξαν ότι υπήρχε αισθητή αύξηση του βάρους των ασθενών (Jelalian E *et al*, 1998).

Σε μια άλλη μελέτη, έγινε σύγκριση ανάμεσα σε ένα ημι-πλήρες εντερικό διάλυμα χωρίς παγκρεατικά ένζυμα και ένα μη-πλήρες διάλυμα με παγκρεατικά ένζυμα. Δεκαέξι ασθενείς (οχτώ αγόρια και οχτώ κορίτσια), ηλικίας τεσσάρων με είκοσι ετών, κατανάλωσαν διαλύματα εντερικής διατροφής κατά τη διάρκεια της νύχτας με τυχαία σειρά. Όλοι οι ασθενείς είχαν έλλειψη παγκρεατικών ενζύμων. Το σαράντα τέσσερα τις εκατό (%) της συνολικής ημερήσιας ενέργειας προερχόταν από την εντερική

διατροφή ενώ το υπόλοιπο προερχόταν από την διαίτα η οποία παρέμενε σταθερή καθ' όλη τη διάρκεια της μελέτης. Όλοι οι ασθενείς δεν είχαν πρόβλημα στην ανοχή των διαλυμάτων και όλοι πήραν βάρος. Κατέληξαν, λοιπόν, στο συμπέρασμα ότι οι ασθενείς ανέχονταν το ίδιο και τα δύο διαλύματα (Erskine JM *et al*, 1998).

Σε ένα άλλο άρθρο, ασθενείς έπαιρναν συμπληρώματα διατροφής τη νύχτα, με γαστροκτομή, για ένα χρόνο. Είχαν μέτρια με σοβαρή πνευμονοπάθεια και είναι σοβαρά υποσιτισμένοι. Σε μια άλλη ομάδα δόθηκε διάλυμα με παγκρεατικά ένζυμα τη νύχτα με νηστιδοστομία δέκα με τριάντα έξι μήνες. Και στις δύο περιπτώσεις, μακροπρόθεσμα, υπήρχε σημαντική βελτίωση στην ανάπτυξη, στη σύσταση του σώματος και πνευμονική λειτουργία, ενώ βραχυπρόθεσμα όλοι οι ασθενείς είχαν αύξηση του βάρους, λόγω της αυξημένης ενεργειακής πρόσληψης (Durie PR & Pencharz PB, 1992).

Μια ακόμη μελέτη εξέτασε την επίδραση της εντερικής διατροφής τόσο με αυξημένη ενεργειακή όσο και την πρωτεϊκή κατανάλωση. Συμμετείχαν σαράντα οχτώ άνδρες για πέντε χρόνια και καταγράφηκαν οι διατροφικές τους συνήθειες, το βάρος, το ύψος και το BMI. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η μέση ενεργειακή και πρωτεϊνική κατανάλωση δεν ήταν πολύ διαφορετική από τις προτεινόμενες οδηγίες όταν δίνεται εντερική διατροφή. Στο παρακάτω διάγραμμα φαίνεται ότι υπάρχει σημαντική συσχέτιση ανάμεσα στην ενεργειακή και πρωτεϊνική κατανάλωση (White H *et al*, 2004).



Διάγραμμα 8. Η σχέση ανάμεσα στη κατανάλωση Ενέργειας και Πρωτεΐνης (White H *et al*, 2004).

Κατά τη διάρκεια μιας μακροπρόθεσμης εντερικής διατροφής, οι ασθενείς συνεχίζουν πολύ συχνά την διατροφή στο σπίτι. Είναι ένας τρόπος να επιτευχθεί θετική ισορροπία ενέργειας και αζώτου και τα διαλύματα πρέπει να διαφοροποιούνται ανάλογα με τις ανάγκες του κάθε ατόμου. Ο στόχος των διαλυμάτων είναι να βελτιώσει τον τρόπο ζωής τους ώστε να μην εισέρχονται συχνά στο νοσοκομείο. Δεν έχουν παρατηρηθεί σοβαρές παρενέργειες λόγω της εντερικής σίτισης στο σπίτι. Αυτός ο τρόπος διατροφής φαίνεται να έχει πολύ θετικά αποτελέσματα στη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης των παιδιών από το σπίτι (Park RH *et al*, 1992; Santini B *et al*, 1996; McCarey DW *et al*, 1996).

ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΣΥΝΟΛΟ ΑΣΘΕΝΩΝ	ΒΑΡΟΣ	ΥΨΟΣ	ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ	ΠΗΓΗ
Μακροχρόνια εντερική σίτιση	11	•		Βελτίωση	Steinkamp G <i>et al</i> , 1990
Εντερική διατροφή	3	•		Βελτίωση	Huizinga SJ <i>et al</i> , 1997
Εντερική διατροφή		•		Βελτίωση	Jelalian E <i>et al</i> , 1998
Εντερική διατροφή που κάλυπτε το 44% της συνολικής ημερήσιας ενέργειας	16	•			Erskine JM <i>et al</i> , 1998
Εντερικά συμπληρώματα διατροφής		•	•	Βελτίωση	Durie PR & Pencharz PB, 1992
Μακροχρόνια εντερική σίτιση		Δεν έχουν παρατηρηθεί σοβαρές παρενέργειες λόγω της εντερικής σίτισης στο σπίτι και έχει πολύ θετικά αποτελέσματα στη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης των παιδιών από το σπίτι			Park RH <i>et al</i> , 1992; Santini B <i>et al</i> , 1996; McCarey DW <i>et al</i> , 1996
Εντερική διατροφή	48	Υπάρχει σημαντική συσχέτιση ανάμεσα στην ενεργειακή και πρωτεϊνική κατανάλωση			White H <i>et al</i> , 2004

Πίνακας 7. Περίληψη της βιβλιογραφικής ανασκόπησης για την εντερική διατροφή.

Όλες οι μελέτες, που ερευνήθηκαν σχετικά με την επίδραση της εντερικής διατροφής στην κυστική ίνωση, έδειξαν πως η παροχή εντερικών διαλυμάτων οδήγησε σε σημαντική βελτίωση στην ανάπτυξη, στη σύσταση του σώματος, στην αύξηση του βάρους και στη πνευμονική λειτουργία. Επίσης έδειξαν ότι υπήρχε μεγάλη ανοχή στα διαλύματα και φαίνεται να έχει πολύ θετικά αποτελέσματα στη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης των ασθενών με κυστική ίνωση από το σπίτι.

Κεφάλαιο 3

Συζήτηση

Σε όλες τις μελέτες που εξετάστηκαν ο αριθμός των ασθενών που εξετάστηκαν ήταν πολύ μικρός, συμπεριλάμβαναν από ένα μέχρι πενήντα άτομα. Είναι, όμως, να συμμετέχουν περισσότεροι ασθενείς σε μια μελέτη που πληρούν όλα τα συμπτώματα και έχουν τα ίδια προβλήματα. Όλα τα προηγούμενα άρθρα ασχολήθηκαν με τον υποσιτισμό ως ένας πολύ σπουδαίος παράγοντας που δυσχεραίνει την κατάσταση των ατόμων με κυστική ίνωση. Πιο συγκεκριμένα, οι ενεργειακές ανάγκες των ασθενών αυτών είναι πολύ υψηλές λόγω των πολλών διαφορετικών συμπτωμάτων της ασθένειας. Αναλόγως, τα ενεργειακά συμπληρώματα οδηγούν σε σημαντική αύξηση του βάρους και αισθητή βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας.

Παρόλα αυτά είναι πολύ δύσκολο να δώσει κανείς συγκεκριμένες συστάσεις ενεργειακής πρόσληψης αφού κάθε ασθενής έχει διαφορετικές ανάγκες από τους υπόλοιπους, παρόλα αυτά μια γενική οδηγία μπορεί να είναι η ενέργεια που καταναλώνεται να υπερέχει των φυσιολογικών αναγκών. Υπολογίζεται ότι οι περισσότεροι πάσχοντες από κυστική ίνωση χρειάζονται περίπου εκατόν είκοσι με εκατόν πενήντα της εκατό (%) της ημερήσιας προτεινόμενης κατανάλωσης (RDA) για το συγκεκριμένο φύλο και ηλικία (Durie PR & Pencharz PB, 1992). Μερικοί ασθενείς φαίνεται να επιτυγχάνουν φυσιολογικό βάρος ή σύσταση του σώματος με το σύνηθες RDA, ενώ άλλοι χρειάζονται περισσότερο από πενήντα της εκατό του RDA λόγω προχωρημένης πνευμονοπάθειας (Briony T, 1994). Από την άλλη η προσέγγιση για τα παιδιά είναι πολύ διαφορετική. Συνήθως έχουν φτωχή ανάπτυξη και χαμηλό

σωματικό βάρος και οι ενεργειακές τους ανάγκες μπορεί να υπερβαίνουν το εβδομήντα με ογδόντα της εκατό (%) των αναμενόμενων (Shaw V. & Lawson M., 1994).

Είναι σημαντικό να επιτευχθεί μια υψηλή λήψη ενέργειας από μια μέγιστη χρήση των συνηθισμένων τροφίμων. Τα τρόφιμα πλούσια σε ενέργεια όπως το κρέας, το τυρί, το πλήρες γάλα και το γιαούρτι, το βούτυρο, τα κέικ και τα μπισκότα, πρέπει να ενθαρρυνθούν. Μια "υγιεινή διατροφή" δεν είναι κατάλληλη για τη συγκεκριμένη ασθένεια. Τα συχνά γεύματα, κύρια και ενδιάμεσα, είναι επίσης πολύ σημαντικά. Σε περιπτώσεις όπου η συνηθισμένη διατροφή δεν βελτιώνει τη θρεπτική θέση, όπως κατά τη διάρκεια των μολύνσεων, τα πρόσθετα ενεργειακά συμπληρώματα θα μπορούσαν να χρησιμοποιηθούν. Η ποσότητα και ο καταμερισμός καθ' όλη τη διάρκεια της ημέρας είναι τα κύρια ζητήματα, ειδικά στην παιδική ηλικία έτσι ώστε να μην καταστέλλουν την όρεξη και επομένως να μειώνουν τη λήψη ενέργειας από τα κύρια γεύματα.

Οι μελέτες για τον υδατάνθρακα κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι οι ασθενείς με την κυστική ίνωση έχουν δυσκολεύονται να αφομοιώσουν τον υδατάνθρακα και στις περισσότερες περιπτώσεις οι ασθενείς είχαν δυσανεξία στη γλυκόζη. Συνήθως, η απορρόφηση υδατανθράκων δεν είναι ένα πρόβλημα, εκτός από περιπτώσεις μετά από τη χειρουργική επέμβαση του μηκόνιου ειλεού, όπου υπάρχει κάποια δυσανεξία δισακχαριτών. Στους ασθενείς με κυστική ίνωση συστήνεται συνήθως μια υψηλή διατροφή σε υδατάνθρακες, η οποία να παρέχει σαράντα πέντε με πενήντα της εκατό (%) της συνολικής πρόσληψης ενέργειας, ενώ δεν είναι απαραίτητος ο περιορισμός των πλούσιων σε ίνες τροφίμων (Shaw V. & Lawson M., 1994). Τα τρόφιμα που συστήνονται είναι ψωμί, πατάτες, ζυμαρικά ή ακόμα και γλυκά και άλλα προϊόντα υψηλά σε ζάχαρη.

Ακόμα, αξιολογήθηκαν ο πρωτεϊνικός κύκλος και η παροχή συμπληρωμάτων πρωτεΐνης. Σύμφωνα με τις μελέτες, δεν υπάρχει καμία διαφορά στον πρωτεϊνικό κύκλο, ενώ μια διατροφή υψηλή σε πρωτεΐνη θα μπορούσε να βοηθήσει να βελτιώσει τα επίπεδα διατροφής στην κυστική ίνωση, δεδομένου ότι υπάρχει ένας συσχετισμός μεταξύ της απόθεσης αζώτου και της αύξησης βάρους. Βεβαίως, η κατανάλωση πρωτεΐνης πρέπει να αυξηθεί για να αντισταθμίσει οποιαδήποτε απώλεια αζώτου στα κόπρανα και για να υποστηρίξει την αύξηση με την παροχή των απαραίτητων αμινοξέων. Σε διάφορες μελέτες συστήθηκε μια υψηλή πρωτεϊνική διατροφή στη αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης. Σήμερα, προτείνεται η πρωτεΐνη να είναι δεκαπέντε με είκοσι της εκατό (%) της συνολικής πρόσληψης της ενέργειας. Συνήθως η πρωτεϊνική κατανάλωση είναι πολύ υψηλή, έτσι δεν υπάρχει καμία ανάγκη για επιπρόσθετη συμπλήρωση.

Διάφορες μελέτες έδειξαν ότι τα λίπη, όπως το λινολεϊκό οξύ, τα ω-3 λιπαρά οξέα και τα τριγλυκερίδια, παίζουν σημαντικό ρόλο στη βελτίωση του σωματικού βάρους. Προτείνουν ότι ένας στόχος 100g λίπους ημερησίως δίνει μεγάλο πλεονέκτημα στην αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης. Όλες οι μελέτες συμφωνούν ότι το λίπος είναι μια συγκεντρωμένη πηγή ενέργειας, ωστόσο σε ασθενείς με την κυστική ίνωση υπήρχε περιορισμός στην κατανάλωση λίπους προκειμένου να μειωθεί η στεατορροία. Κατά τη διάρκεια αυτής της διαιτητικής εντολής, υπήρχε μια σημαντική μείωση των υψηλών ποσών ενέργειας που παρέχουν στους ασθενείς τα τρόφιμα υψηλά σε λίπος. Οι ασθενείς με κυστική ίνωση που κατανάλωναν δίαιτα υψηλή σε λίπος είχαν καλύτερη ανάπτυξη. Ακόμα, μελέτες έδειξαν ότι η δίαιτα υψηλή σε λίπος έχει καλύτερα αποτελέσματα από αυτή που περιέχει μεγάλο ποσοστό υδατανθράκων λόγω της ενεργειακής πυκνότητας (Skypala I.J. et al, 1998). Τριγλυκερίδια μέσης αλυσού (MCT) χρησιμοποιήθηκαν ως υποκατάστατο λίπους, λόγω των πιο σύντομων αλυσίδων

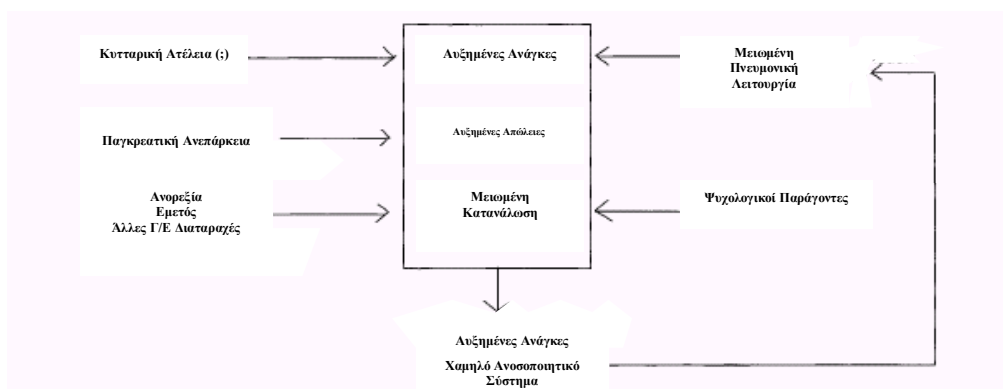
λιπαρού οξέος τους και της απορρόφησής τους ακόμη και σε περίπτωση στεατορροίας. Παρόλα αυτά δεν υπήρξε καμία αύξηση στο ποσοστό δυσαπορρόφησης του λίπους από μια υψηλότερη κατανάλωση λίπους. Επομένως, θεωρείται ότι η πρόσληψη λίπους δεν πρέπει να περιοριστεί και να παρέχει του τριανταπέντε με σαράντα της εκατό (%) της συνολικής πρόληψης ενέργειας στους ασθενείς την κυστική ίνωση.

Σύμφωνα με τις διαφορετικές μελέτες που αξιολογήθηκαν, η παρεντερική διατροφή βελτίωσε κατά πολύ την κλινική και θρεπτική κατάσταση των ασθενών με κυστική ίνωση. Είναι γεγονός ότι όταν η διατροφή από μόνη της δεν είναι αρκετή ως τρόπος αντιμετώπισης του υποσιτισμού, η παρεντερική διατροφή χρησιμοποιείται μερικές φορές ως δευτεροβάθμια μορφή κατανάλωσης ενέργειας μέσω του κυκλοφοριακού συστήματος. Χρησιμοποιείται μόνο για έναν συγκεκριμένο χρόνο στη διάρκεια μιας οξείας μόλυνσης. Αν και θα μπορούσε να είναι πολύ σημαντικό στη βελτίωση της υγείας, εμφανίζει πολλές περιπλοκές, όπως σηψαιμία και μεταβολικές διαταραχές. Είναι ακόμα απαραίτητο να ελέγχεται συνεχώς και να παρέχεται σωστά. Επίσης είναι μια πολύ ακριβή μορφή σίτισης και χρησιμοποιείται μόνο όταν η εντερική σίτιση είναι ακατάλληλη.

Η εντερική σίτιση είναι πολύ αποτελεσματική και χρησιμοποιείται συχνά ως πρόσθετη λήψη ενέργειας, συνήθως ολονύκτια, στους ασθενείς που δεν μπορούν να διατηρήσουν τη θρεπτική θέση μόνο με τη διατροφή. Στη βιβλιογραφική επισκόπηση, όλες οι μελέτες έδειξαν ότι η μακροπρόθεσμη εντερική διατροφή βελτιώνει την κατάσταση των ασθενών με κυστική ίνωση, ενώ οι βραχυπρόθεσμες τροφοδοτήσεις έχουν πολύ λίγη επιρροή στα διατροφικά επίπεδα μακροπρόθεσμα. Λόγω της σημαντικής βελτίωσης, ακόμη και στην πνευμονική λειτουργία, η εντερική σίτιση χρησιμοποιείται πολύ συχνά για την αύξηση της θρεπτικής κατανάλωσης. Υπάρχει μια μεγάλη ποικιλία διαλυμάτων και τεχνικών για τέτοια σίτιση και συνήθως δίνονται μαζί

με παγκρεατικά ένζυμα. Αυτά μπορεί να είναι είτε στοιχειώδη πρωτεϊνικά υψηλής ενεργειακής πυκνότητας προϊόντα, είτε υψηλά σε λίπος διαλύματα. Οι χαμηλής περιεκτικότητας σε λιπαρά στοιχειώδεις δίαιτες απορροφώνται καλύτερα στους ασθενείς με την κυστική ίνωση, αλλά είναι ακριβότερες και χαμηλότερης ενέργειας. Τα προβλήματα που μπορούν να εμφανιστούν στην εντερική σίτιση είναι βήχας, φυσιοθεραπεία, η δυσκολία στο να εισαχθεί ο ρινογαστρικός σωλήνας, ενώ μερικές φορές μπορεί να εμφανιστεί διαρροή ίσως να οδηγήσει στη μόλυνση.

Οι ασθενείς με κυστική ίνωση έχουν σίγουρα αυξημένες ανάγκες (Διάγραμμα 9), για αυτό είναι σημαντικό να καλύπτονται όσο το δυνατόν περισσότερο οι διατροφικές τους ανάγκες. Είναι απαραίτητο να ελέγχεται συχνά η διατροφική και η ανθρωπομετρική εξέλιξη των ασθενών από τους διαιτολόγους σε συνεργασία με το υπόλοιπο ιατρικό προσωπικό (Creveling S et al, 1997; Dowsett J, 2000). Οι αλλαγές στην διατροφική αντιμετώπιση βελτίωσαν κατά πολύ τις συνθήκες διαβίωσης των ασθενών με κυστική ίνωση. Οι κατάλληλες διατροφικές οδηγίες σε συνδυασμό με τη παροχή παγκρεατικών ενζύμων οδήγησαν σε λιγότερες κλινικές επιδεινώσεις, όπως λοιμώξεις, και σε καλύτερη πνευμονική λειτουργία (Bell S, 2002).



Διάγραμμα 9. Ανεξάρτητοι παράγοντες που επηρεάζουν το ενεργειακό έλλειμμα στην Κυστική Ίνωση (Creveling S et al, 1997).

Η προτεινόμενη διαιτητική εντολή βασίζεται σε μια σειρά από μελέτες και στη παρουσίαση της από διακεκριμένους φορείς, όπως το Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης (Cystic Fibrosis Foundation, CFF). Οι διαφορετικοί τρόποι αντιμετώπισης του CFF δίνονται στο παρακάτω πίνακα. Οι οδηγίες αυτές εξελίσσονται όχι μόνο με ανάπτυξη

Πίνακας 8. Κατηγορίες Διατροφικής Αντιμετώπισης Ασθενών με Κυστική Ίνωση.

Κατηγορία	Ομάδα Στόχου	Σκοπός
Συνήθης Αντιμετώπιση	Όλοι οι ασθενείς με κυστική ίνωση	Διατροφική αγωγή, συμβουλευτική διαίτας, αντικατάσταση ενζύμων, και συμπληρώματα βιταμινών (για ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια)
Καθοδήγηση Αναμονής	Ασθενείς με κίνδυνο ενεργειακής ανισορροπίας (όπως σοβαρή παγκρεατική ανεπάρκεια, συχνές λοιμώξεις, ξαφνική ανάπτυξη), αλλά που διατηρούν το δείκτη βάρους/ύψους >90% του ιδανικού βάρους	Περαιτέρω εκπαίδευση για την αντιμετώπιση των αυξανόμενων θερμιδικών αναγκών, παρακολούθηση κατανάλωσης, αύξηση θερμιδικής πυκνότητας της διατροφής
Ενθαρρυντική Επέμβαση	Ασθενείς με μείωση βάρους και/ή με δείκτη βάρους/ύψους 85-90% του ιδανικού βάρους	Όλα τα παραπάνω συν την έναρξη συμπληρωμάτων δια στόματος όπως απαιτείται
Φροντίδα Αναζωογόνησης και Ανακούφισης	Ασθενείς με δείκτη βάρους/ύψους <75% του ιδανικού βάρους ή σταδιακή διατροφική ανεπάρκεια	Όλα τα παραπάνω συν συνεχή εντερική διατροφή ή ολική παρεντερική διατροφή
Φροντίδα Αποκατάστασης	Ασθενείς με δείκτη βάρους/ύψους <55% του ιδανικού βάρους	Όλα τα παραπάνω συν την έναρξη εντερικών συμπληρωμάτων μέσω του ρινογαστρικού σωλήνα ή εντεροστομίας όπου απαιτείται (Creveling S <i>et al</i> , 1997)

της τεχνολογίας και της ιατρικής με την πρόοδο σε φαρμακευτική αγωγή, αλλά και στην ανάπτυξη των ίδιων των ασθενών που από παιδιά εξελίσσονται σε ενήλικες με διαφορετικές ανάγκες για την καλύτερη αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης.

Κεφάλαιο 4

Συμπεράσματα

Συμπερασματικά, κάποιος θα μπορούσε να πει ότι η κυστική ίνωση είναι μια από τις πιο κοινές ασθένειες του καυκάσιου πληθυσμού στην οποία παρατηρείται παγκρεατική ενζυμική ανεπάρκεια. Πολύ συχνά συνδέεται με τη φτωχή πνευμονική λειτουργία, τον υποσιτισμό και τη δυσαπορρόφηση του λίπους. Ένας από τους κύριους στόχους της διατροφικής αντιμετώπισης είναι να βελτιωθεί η κλινική και θρεπτική κατάσταση των ασθενών με κυστική ίνωση αυξάνοντας τη διατροφική κατανάλωση.

Οι διαφορετικές θρεπτικές ουσίες αξιολογήθηκαν χωριστά και οι συστάσεις δόθηκαν αναλόγως. Είναι σημαντικό για τους ασθενείς να έou μια υψηλή ενεργειακή διατροφή, κ μέχρι και πενήντα της εκατό(%), δεδομένου ότι υπάρχει υψηλή ενέργεια δαπάνη λόγω σοβαρής πνευμονοπάθειας και μολύνσεων. Όταν τα τρόφιμα δεν μπορούν από μόνα τους να βελτιώσουν τη θρεπτική θέση, μπορούν να δοθούν συμπληρώματα. Η διατροφική κατανάλωση μπορεί να παρέχει μεγαλύτερα οφέλη από δίαιτα υψηλή σε λίπος παρά σε υδατάνθρακες για περισσότερους λόγους απο από την ενεργειακή πυκνότητα της. Επομένως, το λίπος πρέπει να παρέχει σχεδόν σαράντα τοις εκατό της συνολικής λήψης ενέργειας. Δίαιτες χαμηλής περιεκτικότητας σε λιπαρά ή αλλιώς "υγιεινή" διατροφή είναι βεβαίως ακατάλληλες για την αντιμετώπιση της ασθένειας. Σε αντίθεση με παλαιότερες θεωρίες, το ποσοστό δυσαπορρόφησης του λίπους δεν αυξάνεται από μια υψηλότερη κατανάλωση λίπους, αντιθέτως έχει παρουσιάσει μια βελτίωση στην ανάπτυξη. Κανένα συμπλήρωμα πρωτεΐνης δεν είναι απαραίτητο, δεδομένου ότι η διατροφή από μόνη της μπορεί να παρέχει ικανοποιητική κατανάλωση,

για να αντισταθμίσει με τις απώλειες αζώτου στα κόπρανα ενώ προτείνεται ότι δεκαπέντε έως είκοσι της εκατό (%) της πρόσληψης ενέργειας πρέπει να προέλθουν από την πρωτεΐνη.

Σε μερικές περιπτώσεις, η διατροφή από το στόμα δεν παρέχει τις ικανοποιητικές θερμίδες για να βελτιώσει τον υποσιτισμό, οπότε θα μπορούσαν επίσης να συσταθούν τόσο η εντερική όσο και η παρεντερική διατροφή σε αυτούς τους ασθενείς. Η μακροπρόθεσμη εντερική σίτιση έχει αποδειχθεί βεβαίως ένας αποτελεσματικός τρόπος στη βελτίωση της διατροφικής κατάστασης και της πνευμονικής λειτουργίας. Αφ' ετέρου η παρεντερική διατροφή χρησιμοποιείται σε περιπτώσεις οξείας μόλυνσης που όμως θα μπορούσαν να οδηγήσουν σε περιπλοκές όπως η σηψαιμία.

Είναι σημαντικό να βελτιωθεί η θρεπτική κατάσταση, προκειμένου να αποτραπεί η επιδείνωση της ασθένειας. Μερικοί ασθενείς με την κυστική ίνωση αναπτύσσουν δευτεροβάθμιο διαβήτη, με την επιρροή των κυττάρων που παράγουν την ινσουλίνη, ενώ άλλοι μπορούν να αναπτύξουν ηπατική κίρρωση και η προοδευτικά πυλαία υπέρταση και, επομένως, να χρειαστούν μεταμόσχευση συκωτιού. Σε πολλά παιδιά, η λειτουργία πνευμόνων μπορεί να μειωθεί αρκετά και μπορούν να έχουν συχνές θωρακικές μολύνσεις. Η φτωχή διατροφική κατάσταση θα μπορούσε να είναι η αιτία τέτοιας επιπλοκής και ο μόνος τρόπος αντιμετώπισης είναι με τη μεταμόσχευση πνεύμονας-καρδιών, η οποία δεν θα μπορούσε να συμβεί εάν τα θρεπτικά επίπεδά τους είναι χαμηλά. Επομένως ανεξάρτητα των συμπτωμάτων, η διατροφή είναι ένα από τα σημαντικότερα πράγματα για την επιβίωση και τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής στην κυστική ίνωση.

Βιβλιογραφία

Abad-Sinden A, Borowitz S, Meyers R, Sutphen J; (1998); Nutrition management of congenital glucose-galactose malabsorption: a case study; *Journal of American Dietetics Association*; **97(12)**: 1417-1421.

Aitken ML & Fiel SB; (1993); Cystic Fibrosis; *Dis. Mon.*; 39(1): 1-52.

Ahmed F, Ellis J, Murphy J, Wootton S & Jackson AA; (1990); Excessive faecal losses of vitamin A (retinol) in cystic fibrosis; *Archives of Disease in Children*; **65(6)**: 589-593.

Allen ED, Mick AB, Nicol J & McCoy KS; (1995); Prolonged parenteral nutrition for cystic fibrosis; *Nutritional & Clinical Practice*; **10(2)**: 73-79.

Alton E, Caplen N, GeddesD, & Williamson R; (1992); new treatments for cystic fibrosis; *British Medical Bulletin*; **48(4)**: 823-846.

Antonelli M, Cappello G, Cortinivis AM, De Pinto M & Bertasi S; (1990); Beneficial effect of prolonged total parenteral nutrition in a very malnourished patients; *Acta-Univ-Med-Praha*; **36(1-4)**: 174-176.

Antony H, Bines J, Phelan P & Paxton S; (1998); Relation between dietary intake and nutritional status in cystic fibrosis; *Archives of disease in childhood*; **78(3)**: F185.

Antony H, Collins CE, Davidson G, Mews C, Robinson P, Shepherd R & Stampleton D; (1999); Pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis: Australian guidelines; *Journal of Paediatric Child Health*; **35**: 125-129.

Bell SC; (2002); Optimising nutrition in cystic fibrosis; *Journal of Cystic Fibrosis*; **1**:47-50.

Benabdeslam H, Garcia I, Bellon G, Gilly R & Revol A; (1998); Biochemical assessment of the nutritional status of cystic fibrosis patients treated with pancreatic enzyme extracts; *Am J Clin Nutr*; **67**: 912-918.

Bartholomew LK, Czyzewski DI *et al*; (1997); Self-management of cystic fibrosis: short-term outcomes of cystic fibrosis; *Health-Educ-Behav*; **24(5)**: 652-666.

Baur LA, Waters DL, Allen BI, Blagojevic N & Gaskin KJ; (1991); Nitrogen deposition in malnourished children with cystic fibrosis; *American Journal of Clinical Nutrition*; **53**: 503-511.

Behrens R, Lang T, Muschweck H, Richter T & Hofbeck M; (1998); Percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescents; *J-Paediatric- Gastttenterol-Nutr*; **25(5)**: 487-491.

Bell SC; (2002); Optimising nutrition in cystic fibrosis; *J. Cystic Fibrosis*; **1**: 47-50.

Benabdeslam IC, Bellon G, Gilley R & Revol A; (1998); Biochemical assessment of the nutritional status of cystic fibrosis patients treated with pancreatic enzyme abstracts; *American Journal of Clinical Nutrition*; **67(5)**: 912-918.

Bernard RS & Cohen LL; (2004); Increasing Adherence to Cystic Fibrosis Treatment: A Systematic Review of Behavioural Techniques; *Pediatric Pulmonology*; **37**:8-16.

Boas SR; (1997); Exercise recommendations for individuals with cystic fibrosis; *Sports Medicine*; **24(1)**: 17-37.

Booth IW; (1991); The nutritional consequences of gastrointestinal disease in adolescence; *Acta-Paediatr-Scand-Suppl*; **373**: 91-102.

Brady MS, Rickard K, Yu PL & Eigen H; (1991); Effectiveness and safety of small vs. large doses of enteric coated pancreatic enzymes; *Pediatr-Pulmonol*; **10(2)**: 79-85.

Briory T; (1994); *Manual of Dietetic Practice*; 2nd Edition; Blackwell Science; 367-372.

British Paediatric Association (BPA) working party on cystic fibrosis; (1998); Cystic fibrosis in the United Kingdom 1977-1985: an improving picture; *British Medical Journal*; **297**: 1599-1602.

Buchanan E & Morrison LM; (1992); Cystic fibrosis- a full-time occupation or more a way of life?; *European Journal of Clinical Nutrition*; **46(Suppl.1)**: 541-546.

Christensen MS, Mullertz A & Hoy CE; (1995); Absorption of triglycerides with defined or random structure by rats; *Lipids*; **30(6)**: 521-526.

Christophe A, Robberecht E, De-Baets F & Franckx H; (1992); Increase of long chain omega-3 fatty acids in major serum lipid classes; *Ann-Nutr-Metab*; **36(5-6)**: 304-312.

Collins CE, O'Loughin EV & Henry RL; (1997); Fat gram target to achieve high energy target in cystic fibrosis; *Journal of Paediatric Child Health*; **33(2)**: 142-147.

Collins CE, O'Loughin EV & Henry RL; (1998); Discrepancies between males and females with cystic fibrosis; *Journal of Pediatric-Gastroenterol. Nutrition*; **26(3)**: 258-262.

Cotting J, Lentze MJ & Reichen J; (1990); effects of ursodeoxycholic acid treatment on nutrition and liver function in cystic fibrosis; *Gut*; **31(8)**: 918-21.

Creveling S, Light M, Gardner P & Greene L; (1997); Cystic fibrosis, nutrition, and the health care team; *Journal of American Dietetics Association*; **97(10 Supp. 2)**: S186-S191.

Danzell AM, Shepherd RW, Dean B, Cleghorn GJ, Holt TL & Francis PJ; (1992); Nutritional rehabilitation in cystic fibrosis: a five year follow-up study; *Journal Paediatric Gastroenterol. Nutrition*; **15(2)**: 141-145.

Dewit O, Prentice A, Coward WA & Weaver LT; (1992); starch digestion in young children with cystic fibrosis using a 13C breath test; *Paediatric Res.*; **32(1)**: 45-49.

Dobbin CJ & Bye PT; (2003); Adults with cystic fibrosis: meeting the challenge!; *Internal Medicine Journal*; **33**: 593-597.

Dodge JA; (1992); Malnutrition and age-specific nutritional management in cystic fibrosis; *Netherlands Journal of Medicine*; **41(3-4)**: 127-129.

Dowsett J; (2000); An overview of nutritional issues for adult with cystic fibrosis; *Nutrition*; **16(7/8)**: 566-570.

Duggan MB & Gilbert K; (1996); An experimental estimate of maintenance energy requirement in children with cystic fibrosis; *European Journal of Clinical Nutrition*; **50**: 251-254.

Duggan C, Colin AA, Agil A, Higgins L & Rifai N; (1996); Vitamin A status in acute exacerbation of cystic fibrosis; *American Journal of Clinical Nutrition*; **64**: 635-639.

Durie PR; (1994); Vitamin K and the management of patients with cystic fibrosis; *CMAJ*; **151(7)**: 933-936.

Durie PR & Pencharz PB; (1992); Cystic fibrosis: Nutrition; *British Medical Bulletin*; **48(4)**: 823-846.

Durie PR & Pencharz PB; (1989); A rational approach to the nutritional care of patients with cystic fibrosis; *Journal of Royal Society of Medicine*; **16(82 Suppl)**: 11-20.

Easley D, Krebs N, Jefferson M, Miller L, Erskine J, Accurso F & Hambidge KM; (1998); Effect of pancreatic enzymes on zinc absorption in cystic fibrosis; *Journal Paediatric Gastroenterol. Nutrition*; **26(2)**: 136-139.

Ellis L, Kalnins D, Corey M, Brennan J, Pencharz P & Durie P; (1998); Do infants with cystic fibrosis need a protein hydrolysate formula? A prospective, randomised, comparative study; *Journal of Pediatrics*; **132(2)**: 270-276.

Ellis JA, Bond SA & Wootton SA; (1992); Voluntary dehydration and heat intolerance in cystic fibrosis; *The Lancet*; **339**: 696-699.

Erskine JM, Lingard CD, Sontag MK & Accurso FJ; (1998); Enteral nutrition for patients with cystic fibrosis: comparison of a semi-elemental and nonelemental formula; *Journal of Paediatrics*; **132(2)**: 265-269.

Favell PM, Kosdrok MR, Laxova A, Shen G, Koscik RE, Bruns WT, Splaingard M & Mishler EH; (1997); Nutritional benefits of neonatal screening for cystic fibrosis; *The New England Journal of Medicine*; **337(14)**: 963-969.

FitzSimmons SC; (1993); The changing epidemiology of cystic fibrosis; *Journal of Paediatrics*; **122(1)**: 172.

Gearamia G, Cocchi M, Gagliardini R, Malavolta M, Mozzon M & Frega NG; (2003); Fatty acids composition of plasma phospholipids and triglycerides in children with cystic fibrosis. The effect of dietary supplementation with an olive and soybean oils mixture; *Pediatr Med Chir*; **25(1)**:42-49.

Garrow JS & James WPT; (1993); Human Nutrition and Dietetics; 9th Edition; Churchill Livingstone; 661-662.

Geea L, Abbotta J, Harta A, Conway SP, Etheringtonb C, Webb AK; (2005); Associations between clinical variables and quality in adults with cystic fibrosis; *Journal of Cystic Fibrosis*; **4**:59-66.

Harris A; (1992); Cystic fibrosis gene; *British Medical Bulletin*; **48(4)**: 738-753.

Heijerman HG; (1993); Chronic obstructive lung disease and respiratory muscle function: the role of nutrition; *Respiratory Medicine*; **87(Suppl.B)**: 49-51.

Huizinga SJ, Muller E, Bijleveld CM & Van Aalderen WM; (1997); Tube feeding of children with cystic fibrosis; *Ned-Tijdschr-Geneskd*; **141(26)**: 1273-1376.

Ionescu AA, Nixon LS, Luzio S, Lewis-Jenkins V, Evans WD, Stone MD, Owens DR, Routledge PA & Shale DJ; (2002) Pulmonary Function, Body Composition, and Protein Catabolism in Adults with Cystic Fibrosis; *Am J Respir Crit Care Med*; **165**: 495-500.

Jackson R & Pencharz PB; (2003) Cystic Fibrosis; *Best Practice & Research Institute Fellow*; **17(2)**: 213-235.

Jelalian E, Stark LJ, Reynolds L & Seifer R; (1998); Nutritional intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis; *Journal of Paediatrics*; **132(3Pt1)**: 486-492.

Jones C & Lewis BK; (1996); Practices and problems in pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis; *Journal of Human Nutrition & Dietetics*; **9**: 387-411.

Kalivianakis M, Minich DM, Bijleveld CMA, Van Aalderen WMC, Stellaard F, Laseur M, Vonk RJ & Verkad HJ; (1999); Fat malabsorption in cystic fibrosis patients receiving enzyme replacement therapy is due to impaired intestinal uptake of long-chain fatty acids; *Am J Clin Nutr*; **69**: 127-134.

Kane RE, Hobbs PJ & Black PG; (1990); Comparison of low, medium, and high carbohydrate formulas for night-time enteral feeding; *Journal of Parenteral & Enteral Nutrition*; **14(1)**: 47-52.

Katz DP, Manner T, Furst P & Askanazi J; (1996); The use of an intravenous fish oil emulsion enriched with omega-3 fatty acids in patients with cystic fibrosis; *Nutrition*; **12(5)**: 334-339.

Kirvela O, Stern RC, Askanazi J, Doershuk CF, Rothkopf MM & Katz DP; (1993); Long-term parenteral nutrition in cystic fibrosis; *Nutrition*; **9(2)**: 119-126.

Koletzko S. & Reinhardt D.; (2001) Nutritional challenges of infants with cystic fibrosis; *Early Human Development*; **65 (Suppl)**: S53-S61.

Lerner A, Gal N, Mares AJ, Maor E & Iancu TC; (1991); Pitfall in diagnosis of Crohn's disease in cystic fibrosis; *Journal of Paediatric Gastroenterol. Nutrition*; **12(3)**: 369-371.

Leonard CH & Knox AJ; (1997); Pancreatic enzyme supplements and vitamins in cystic fibrosis; *Journal of Human Nutrition & Dietetics*; **10(1)**: 3-16.

Lepage G, Paradis K, Lacaille F, Senechal L, Ronco N, Champagne J et al; (1997); Ursodeoxycholic acid improves the hepatic metabolism of essential fatty acids and retinol in children with cystic fibrosis; *Journal of Paediatrics*; **130(1)**: 52-58.

Lepage G, Champagne J, Ronco N, Lamarre A, Osberg I, Sokol RJ & Roy CC; (1996); Supplementation with carotenoids corrects increased lipid peroxidation in children with cystic fibrosis; *American Journal of Clinical Nutrition*; **64**: 87-93.

Levy E, Roy C, Lacaille F, Lambert M, Messier M, Gavino V, Lepage G & Thibault L; (1993); Lipoprotein abnormalities associated with cholesteryl ester transfer activity in cystic fibrosis patients: the role of essential fatty acid deficiency; *American Journal of Clinical Nutrition*; **57**: 573-579.

Lloyd-Still JD; (2002); Essential fatty acid deficiency and nutritional supplementation in cystic fibrosis; *J Pediatrics*; **141**:157-159.

Levy E, Gurbindo C, Lacaille f, Paradis K, Thibault L & Seidman E; (1993); Circulating tumour necrosis factor-alpha levels and lipid abnormalities in patients with cystic fibrosis; *Paediatric Resp*; **34(2)**: 162-166.

Luder E, Kattan M, Tanzer-Torres G & Bonforte RJ; (1990); Current recommendations for breast-feeding in cystic fibrosis centres; *American Journal of Dis. Child*; **144(10)**: 1153-1156.

Mahan LM & Escotts-Stump S; (2004); Krause's Food, Nutrition, & Diet Therapy. 11th Edition. Saunders, Pennsylvania.

Marin VB, Velandia S, Hunter B, Gattas V, Fielbaum O, Herrera O & Diaz E; (2004); Energy expenditure, nutrition status and body composition in children with cystic fibrosis; *Nutrition*; **20**: 181-186.

McCarey DW, Buchanan E, Gregory M, Clark BJ & Weaver LT; (1996); Home enteral feeding of children in the west of Scotland; *Scottish Medical Journal*; **41(5)**: 147-149.

McCloskey M, Redmond AOB, McCabe C, Pyper S, Westerterp KR & Elborn SJ; (2004); Energy balance in cystic fibrosis when stable and during a respiratory exacerbation; *Clinical Nutrition*; **23**: 1405-412.

McDonald A; (1996); Nutritional management of cystic fibrosis; *Archives of Dis. Child*; **74(1)**: 81-87.

Meguid MM & Muscaritoli M; (1993); Current uses of total parenteral nutrition; *American Family Physician*; **47(2)**: 383-394.

Milla C, Doherty L, Raatz S, Schwarzenberg SJ, Regelman W & Moran A; (1996); Glycemic response to dietary supplements in cystic fibrosis is dependent on the carbohydrate content of the formula; *Journal of Parenteral & Enteral Nutrition*; **20(3)**: 182-186.

Mora-Ganderillas I, Orejas-Rodriguez-Arango G, Bousono-Garcia C, Cue-Garcia R, Ramos-Polo E & Crespo-Hernandez M; (1996); Nutritional status assessment in a group of cystic fibrosis patients; *An-Esp-Pediatrici*; **44(1)**: 40-44.

Moran A, Milla C, Ducret R & Steekumaran Nair K; (2001); Protein metabolism in clinically stable adult cystic fibrosis patients with abnormal glucose tolerance; *Diabetes*; **50**: 1336-1343.

Martin M & Shaw NJ; (1997); Feeding problems in infants and young children with chronic lung disease; *Journal of Human Nutrition & Dietetics*; **10(5)**: 271-276.

Moran A, Milla C, Ducret R & Sreekumaran Nair K ; (2001) ; Protein Metabolism in Clinically Stable Adult Cystic Fibrosis Patients With Abnormal Glucose Tolerance; *Diabetes*; **50**: 1336-1343.

Morison S, Dodge JA, Cole TJ, Lewis PA, Coles EC, Geddes D, Russel G, Littlewood JJ & Scott MJ; (1997); Height and weight in cystic fibrosis a cross-sectional study; *Archives of Disease in Childhood*; **77(6)**: 497.

Murillo-Sacchio S, Prenafeta-Ferre MT & Sempere-Luque MD; (1991); Modular enteral nutrition in paediatric; *Nutr-Hosp.*; **6(1)**: 34-40.

Murphy JL, Jones AE, Stolinski M & Wootton SA; (1997); Gastrointestinal handling of [1-13C] palmitic acid in healthy controls and patients with cystic fibrosis; *Archives of Disease in Childhood*; **76(5)**: 425-427.

Nettles AT & Weinhandl J; (1990); Diabetes secondary to cystic fibrosis: an increasing clinical problem; *Diabetes-Educ.*; **16(6)**: 478-482.

Nicol JJ, Hoagland RL & Heitlinger LA; (1995); The prevalence of nausea and vomiting in paediatric patients receiving home parenteral nutrition; *Nutr-Clin-Pract.*; **10(5)**: 189-192.

Nir M, Lanng S, Johansen HK & Koch C; (1996); Long-term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre; *Thorax*; **51(10)**: 1023-1027.

Noble-Jamieson G, Barnes N, Jamieson N, Friend P & Calne R; (1996); Liver transplantation for hepatic cirrhosis in cystic fibrosis; *J-R-Soc-Med*; **89 Suppl. 27**: 31-37.

O'Sullivan KR & Mathias PM; (1990); Analysis of selenium content in commercial dietetic products; *European Journal of Clinical Nutrition*; **44**: 235-240.

Park RH, Galloway A, Russel RI, Ewing AB, Machattie G & Davidson L; (1992); Home sweet HEN: a guide to home enteral nutrition; *British Journal of Clinical Practice*; **46(2)**: 105-110.

Pelekanos JT, Holt TL, Ward LC, Cleghorn GJ & Shepherd RW; (1990); Protein turnover in malnourished patients with cystic fibrosis: effects of elemental formula; *Journal of Paediatric Gastroenterol. Nutrition*; **10(3)**: 339-343.

Pencharz PB & Durie PR; (2000); Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment; *Clinical Nutrition*; **19(6)**: 387-394.

Percival SS, Bowser E & Wagner M; (1995); reduced copper enzyme activities in blood cells of children with cystic fibrosis; *American Journal Clinical Nutrition*; **62**: 633-638.

Powers SW & Patton SR; (2003); A comparison of nutrient intake between infants and toddlers with and without cystic fibrosis; *J Am Diet Assoc*; **103**:1620-1625.

Powers SW, Patton SR, Byars KC, Mitchell MJ, Jelalian E, Mulvihill MM, Hovell MF & Stark LJ; (2002); Caloric Intake and Eating Behavior in Infants and Toddlers With Cystic Fibrosis; *Pediatrics*; **109(5)**: 75.

Proustie VJ, Watling RM & Smyth RL; (2003); Oral protein-energy supplements for children with chronic disease: a systematic review; *Proceedings of Nutrition Society*; **62**:801-806.

Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P & the Consensus Committee; (1992); Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report; *American Journal of Clinical Nutrition*; **55**: 108-116.

Rettemmel AL, Marcus MS, Farrell PM, Sondel Sa, Kosciak RE & Mitchler EH; (1995); Oral supplementation with a high-fat, high-energy product improves nutritional status in cystic fibrosis; *Journal of American Dietetic Association*; **95(4)**: 454-459.

Richardson I, Nyulasi I, Cameron K, Ball M & Wilson J; (2000); Nutritional Status of an Adult Cystic Fibrosis Population; *Nutrition*; **16**: 255-259.

Rosestein BJ & Zeltlin PL; (1998); Cystic fibrosis; *The Lancet*; **351**: 277-283.

Roulet M; (1994); Protein-energy malnutrition in cystic fibrosis patients; *Acta-Paediatr-Suppl.*; **83(395)**: 43-48.

Royal College of Physicians; (1990); Cystic fibrosis in adults. Recommendations for care of patients in UK; RCP, London.

Rycey HC, Goodchild MC & Dodge JA; (1992); Screening for cystic fibrosis; *British Medical Bulletin*; **48(4)**: 805-822.

Sauter R, Will M & Helwig H; (1997); Severe hyponatremia as diagnostic symptom of cystic fibrosis; *Klin- Padiatr*; **209(6)**: 361-363.

Santini B, Savino F, Ivaldi Ap, Ferrero L, Canova A & Madon F; (1996); Home enteral nutrition in pediatric age. Based on the Torino experience; *Minerva Padiatr.*; **48(10)**: 429-437.

Schoni MH, Casaulta-Aebischer C; (2000) Nutrition and lung function in cystic fibrosis patients: review; *Clinical Nutrition*; **19(2)**: 79-85.

Shaw V & Lawson M; (1994); Clinical Paediatric Dietetics; British Dietetic Association; 110-124.

Shepherd RE, Holt TL, Johnson LP, Quirk P & Thomas BJ; (1995); Leucine metabolism and body cell mass in cystic fibrosis; *Nutrition*; **11(2)**: 138-141.

Schoni MH & Casaulta-Aebischer C; (2000); Nutrition and lung function in cystic fibrosis patients: review; *Clinical Nutrition*; **19(2)**: 79-85.

Simmonds EJ, Wall CR, Wolfe SP & Littlewood JM; (1994); A review of infant feeding Practices at a regional cystic fibrosis unit; *Journal of Human Nutrition & Dietetics*; **7**: 31-38.

Skopnik H, Kentrup H, Kusenbach G, Pfaffle R & Koch R; (1993); Glucose homeostasis in cystic fibrosis. Oral glucose tolerance test in comparison with enteral feeding; *Monatsschr- Kinderheilkd*; **141(1)**: 42-47.

Skypala IJ, Ashworth FA, Hondson ME, Leonard CH, Hiller EJ, Wolfe SP et al; (1998); Oral nutritional supplements promote significant weight gain in cystic a cross-sectional study; *Journal of Human Nutrition & Dietetics*; **11(2)**: 95-104.

Sokol RJ; Reardon MC, Accurso FJ, Stall C, Narkewicz MR, Abman Sh & Hammond KB; (1991); Fat-soluble vitamins in infants identified by cystic fibrosis newborn screening; *Pediatr-Pulmon-Supplement*; **7**: 52-55.

Solomon MP, Wilson DC, Corey M, Kalnins D, Zielenski J, Tsui LC, Pecharz P, Durie P & Sweezey NB; (2003) Glucose intolerance in children with cystic fibrosis; *J. Pediatrics*; **142**: 128-132.

Stallings VA, Fung EB, Hofley PM & Scanlin TF; (1998); Acute pulmonary exacerbation is not associated with increased energy expenditure in children with cystic fibrosis; *Journal of Paediatrics*; **132(3 PT 1)**: 493-499.

Steinkamp G, Demmelmair H, Ruhl-Bagheri I, von der Hardt H & Koletzko B; (2000); Energy supplements rich in linoleic acid improve body weight and essential

fatty acid status of cystic fibrosis patients; *J Paediatric Gastroenterology Nutrition*; **31(4)**: 418-423.

Steinkamp G, Roderck B, Seidenberg J, Ruhl I & von-der-Hardt H; (1990); Stabilization of lung function in cystic fibrosis during long-term tube feeding; *Pneumologie*; **44(10)**: 1151-1153.

Super M; (1992); Milestones in cystic fibrosis; *British Medical Bulletin*; **48(4)**: 717-737.

Thomson MA, Wilmott RW, Wainwright C, Masters B, Francis PJ & Shepherd RW; (1996); Resting energy expenditure, pulmonary inflammation and genotype in the early course of cystic fibrosis; *Journal of Paediatrics*; **129(3)**: 367-373.

Tomezsko JL; Stallings VA, Kawchak DA, Goin JE, Diamond G & Scanlin TF; (1994); Energy expenditure and genotype of children with cystic fibrosis; *Pediatr-Res.*; **34(4 PT 1)**: 451-460.

Turck D & Michaud L ; (1998) ; Cystic fibrosis: nutritional consequences and management ; *Baillieres Clinical Gastroenterology*; **12(4)**: 805-822.

Uomo G; (2004); Fat Balance in Cystic Fibrosis: Is It only a Simple Matter of Maldigestion and Malabsorption?; *J Pancreas*; **5(2)**:109-110.

Valsman N, Clarke R, Rossi M, Goldberg E, Zello GA & Pencharz PB; (1992); Protein turnover and resting energy expenditure in patients with undernutrition and chronic lung disease; *American Journal of Clinical Nutrition*; **55**: 563-569.

Van Aalderen WM, Mannes GP, Bosma ES, Roorda RJ & Heymans HS; (1995); Home care in cystic fibrosis patients; *European Respiratory Journal*; **8(1)**: 172-175.

Van Egmond AWA, Kosorok MR, Kosciuk R, Laxova A & Farrell PM; (1996); Effect of linoleic acid intake on growth of infants with cystic fibrosis; *American Journal of Clinical Nutrition*; **63**: 746-752.

Van Elburg RM, Uil JJ, Van Aalderen WM, Mulder CJ & Heymans Hs; (1996); Intestinal permeability in exocrine pancreatic insufficiency due to cystic fibrosis or chronic pancreatitis; *Pediatr-Res*; **39(6)**: 985-991.

Walkowiak J & Przyslawski J; (2003); Five-year prospective analysis of dietary intake and clinical status in malnourished cystic fibrosis patients; *J Hum Nutr Dietet*; **16**:225-231.

Webb AK; (1991); Management problems of adult with cystic fibrosis; *Schweiz-Med-Wochester*; **121(4)**: 110-114.

Webb AK & David TJ; (1994); Clinical management of children and adults with cystic fibrosis; *BMJ*; **308**: 459-462.

White H, Morton AM, Peckham DG & Conway SP; (2004); Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis—do they achieve guidelines?; *Journal of Cystic Fibrosis*; **3**:1-7.

Wilson DC, Kalins D, Steward C, Hamilton N, Hanna AK, Durie PR, Tullis E & Pencharz PB; (2000); Challenges in the dietary treatment of cystic fibrosis related diabetes mellitus; *Clinical Nutrition*; **19(2)**: 87-93.

Wilson DC & Pencharz PB; (1998); Nutrition and Cystic Fibrosis; *Nutrition*; **14(10)**: 792-795.

Winkhofer-Roob BM, Tuchschild PE, Molinari L & Shmerling DH; (1996); Response to a single oral dose of all-rac-a-tocopheryl acetate in patients with cystic fibrosis and in healthy individuals; *American Journal of Clinical Nutrition*; **63**: 717-721.

Winkhofer-Roob BM, Van't Hof MA & Shmerling DH; (1996); Long-term oral vitamin E supplementation in cystic fibrosis patients: RRR-a-tocopherol compared with all-rac-a-tocopheryl acetate preparations; *American Journal of Clinical Nutrition*; **63**: 722-728.

Wohl E, Westwood ATR, Robinson WM, Ravilly S & Berde C; (1998); Terminal Care in Cystic Fibrosis: Hospital Versus Home?; *Pediatrics*; **102**:436-437.

Wood LG, Fitzgerald DA, Lee AK & Garg ML; (2003); Improved antioxidant and fatty acid status of patients with cystic fibrosis after antioxidant supplementation is linked to improved lung function; *Am J Clin Nutr*; **77**:150-159.

Wos H, Krauze M, Bujniewicz E, Chlebowczyk U, Mastalerz Z, Szymanska M *et al*; (1995); Total carnitine level in infants with cystic fibrosis and deficit supplementation: Introductory remarks; *Pediatr-Pol*; **70(8)**: 661-666.

Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH & Rodman D; (2004); Cystic Fibrosis Adult Care Consensus Conference Report; *Chest*; **125**:1S-39S.

Zemel BS, Kawchak DA, Chaan A, Zhao H, Stanlin TF & Stallings VA; (1996); Prospective evaluation of resting energy expenditure, nutritional status, pulmonary function, and genotype in children with cystic fibrosis; *Pediatr-Res.*; **40(4)**: 578-586.