



ΧΑΡΟΚΟΠΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ

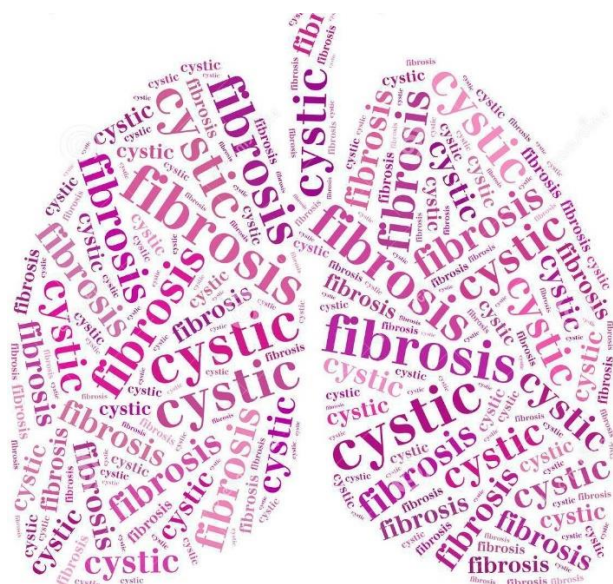
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΑΓΩΓΗΣ

ΤΜΗΜΑ ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ ΔΙΑΙΤΟΛΟΓΙΑΣ - ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ

Πτυχιακή εργασία

Διατροφικές συνήθειες και ανάπτυξη παιδιών με κυστική ίνωση

ΠΑΠΑΧΡΗΣΤΟΥ ΕΛΕΥΘΕΡΙΑ



Αθήνα, 2018



ΧΑΡΟΚΟΠΕΙΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΑΓΩΓΗΣ

ΤΜΗΜΑ ΕΠΙΣΤΗΜΗΣ ΔΙΑΙΤΟΛΟΓΙΑΣ - ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ

Τριμελής Εξεταστική Επιτροπή

Γιαννακούλια Μαρία (Επιβλέπουσα Καθηγήτρια)

Αναπληρώτρια Καθηγήτρια

Τμήμα Επιστήμης Διαιτολογίας – Διατροφής, Χαροκόπειο Πανεπιστήμιο

Γιαννακούρης Νικόλαος

Αναπληρωτής Καθηγητής

Τμήμα Επιστήμης Διαιτολογίας – Διατροφής, Χαροκόπειο Πανεπιστήμιο

Καράτζη Καλλιόπη-Ζαφειρένια

Εργαστηριακό Διδακτικό Προσωπικό

Τμήμα Επιστήμης Διαιτολογίας – Διατροφής, Χαροκόπειο Πανεπιστήμιο

Η Παπαχρήστου Ελευθερία,

δηλώνω υπεύθυνα ότι:

- 1)** Είμαι ο κάτοχος των πνευματικών δικαιωμάτων της πρωτότυπης αυτής εργασίας και από όσο γνωρίζω η εργασία μου δε συκοφαντεί πρόσωπα, ούτε προσβάλλει τα πνευματικά δικαιώματα τρίτων.

- 2)** Αποδέχομαι ότι η ΒΚΠ μπορεί, χωρίς να αλλάξει το περιεχόμενο της εργασίας μου, να τη διαθέσει σε ηλεκτρονική μορφή μέσα από τη ψηφιακή Βιβλιοθήκη της, να την αντιγράψει σε οποιοδήποτε μέσο ή/και σε οποιοδήποτε μορφότυπο καθώς και να κρατά περισσότερα από ένα αντίγραφα για λόγους συντήρησης και ασφάλειας.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα ήθελα να ευχαριστήσω πρωτίστως την επιβλέπουσα καθηγήτριά μου, κυρία Γιαννακούλια, που μου εμπιστεύθηκε αυτό το θέμα και ήταν πρόθυμη να με βοηθήσει σε όλη τη διάρκεια συγγραφής της πτυχιακής μου εργασίας. Οι γνώσεις που απέκτησα ήταν πολύτιμες. Επίσης, θα ήθελα να ευχαριστήσω την οικογένεια μου που με στήριξε αυτόν το χρόνο.

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

Περίληψη στα Ελληνικά.....σελ.7	
Περίληψη στα Αγγλικά.....σελ.8	
Κατάλογος Εικόνων.....σελ.9	
Κατάλογος Πινάκων.....σελ.10	
Κεφ.1: Εισαγωγή.....σελ.11	
1.1. Ορισμός Κυστικής Ίνωσης.....σελ.11	
1.2. Επιπολασμός της Κυστικής Ίνωσης.....σελ.11	
1.3. Γενετική και Παθοφυσιολογία της νόσου.....σελ.12	
1.3.1. Γενετικό υπόβαθρο.....σελ.12	
1.3.2. Παθοφυσιολογία.....σελ.14	
1.3.2.1. Κυστική Ίνωση και αναπνευστικό σύστημα.....σελ. 14	
1.3.2.2. Κυστική Ίνωση και πεπτικό σύστημα.....σελ. 15	
1.3.2.3. Κυστική Ίνωση και αναπαραγωγικό σύστημα.....σελ. 15	
1.4. Διάγνωση της Κυστικής Ίνωσης.....σελ.16	
1.5. Διατροφή και ανάπτυξη στην Κυστική Ίνωση.....σελ.17	
1.5.1 Αξιολόγηση της ανάπτυξης στην Κυστική Ίνωση.....σελ.17	
1.5.1.1. Σωματικό βάρος, ύψος και Δείκτης Μάζας Σώματος.....σελ.18	
1.5.1.2. Επαρκής ανάπτυξη και πνευμονική λειτουργία.....σελ.19	
1.5.1.3. Ανάπτυξη και πνευμονική λειτουργία: Ελληνικά Δεδομένα.....σελ.20	
1.5.2. Διατροφικές ανάγκες στην Κυστική Ίνωση.....σελ.20	
1.5.2.1. Αδυναμία κάλυψης των διατροφικών αναγκών.....σελ.21	
1.5.2.2. Ενέργεια.....σελ.22	
1.5.2.3. Λιπίδια.....σελ.23	
1.5.2.4. Πρωτεΐνες.....σελ.25	
1.5.2.5. Υδατάνθρακες.....σελ.26	
1.5.2.6. Λιποδιαλυτές βιταμίνες.....σελ.27	
1.5.2.7. Υδατοδιαλυτές βιταμίνες.....σελ.28	
1.5.2.8. Ανόργανα Στοιχεία.....σελ.28	
1.5.3. Η διατροφή από τη γέννηση μέχρι την ενηλικίωση.....σελ.29	

1.5.4. Διατροφική υποστήριξη στην κυστική ίνωση.....σελ.31	σελ.31
1.5.5. Συμπεριφορική προσέγγιση της θεραπείας.....σελ.32	σελ.32
1.6. Θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων.....σελ.34	σελ.34
1.7. Κυστική Ίνωση και Φυσική Δραστηριότητα.....σελ. 35	σελ. 35
Κεφ.2: Ερευνητικά κενά και σκοπός.....σελ. 37	σελ. 37
Κεφ.3: Μεθοδολογία.....σελ.38	σελ.38
3.1. Δείγμα.....σελ.38	σελ.38
3.2. Σχεδιασμός της μελέτης.....σελ.39	σελ.39
3.3. Αξιολόγηση της Διαιτητικής Πρόσληψης.....σελ.40	σελ.40
3.4. Αξιολόγηση της ανάπτυξης των παιδιών με Κυστική Ίνωση.....σελ.45	σελ.45
3.5. Αξιολόγηση της θεραπείας αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων.....σελ.45	σελ.45
3.6. Αξιολόγηση της Φυσικής Δραστηριότητας.....σελ.46	σελ.46
3.7. Στατιστική Ανάλυση.....σελ.47	σελ.47
3.8. Βιοηθική.....σελ.47	σελ.47
Κεφ.4: Αποτελέσματα.....σελ.48	σελ.48
Κεφ.5: Συζήτηση.....σελ.61	σελ.61
Βιβλιογραφία.....σελ.68	σελ.68

Περίληψη στα Ελληνικά

Εισαγωγή-σκοπός: Η κυστική ίνωση είναι μια επικίνδυνη για τη ζωή γενετική νόσος. Σύμφωνα με την έως τώρα βιβλιογραφία, η επίτευξη ενός καλού επιπέδου θρέψης και ανάπτυξης στη παιδική ηλικία σχετίζεται άμεσα με την πορεία της νόσου. Οι υπάρχουσες συστάσεις προτείνουν την κατανάλωση μιας υπερθερμιδικής διαίτας, υψηλής σε λιπίδια. Σκοπός της παρούσας πτυχιακής μελέτης ήταν να μελετηθούν η ανάπτυξη και οι διαιτητικές συνήθειες των παιδιών με κυστική ίνωση, καθώς υπάρχουν λίγα δεδομένα για τον ελληνικό πληθυσμό.

Μεθοδολογία: Στη μελέτη συμμετείχαν παιδιά και έφηβοι με κυστική ίνωση, ηλικίας 1 έως 19 ετών. Από κάθε συμμετέχοντα ελήφθησαν 4 ανακλήσεις 24ώρου, σε συνδυασμό με ένα ερωτηματολόγιο για την αξιολόγηση της θεραπείας αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων και ένα για τη φυσική δραστηριότητα. Αναλύθηκαν, σε 5 ομάδες σύγκρισης, η ανάπτυξη των παιδιών, η ενεργειακή τους πρόσληψη, η πρόσληψη μακροθρεπτικών συστατικών και οι διαιτητικές τους συνήθειες με βάση ομάδες τροφίμων.

Αποτελέσματα: Από τα 50 παιδιά που αποτελούσαν το δείγμα της μελέτης τα 29, το 58% του δείγματος, είχαν Δείκτη Μάζας Σώματος πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο. Η μέση προσλαμβανόμενη ενέργεια ήταν $\geq 110\%$ του EAR. Τα ποσοστά ενέργειας που προέρχονταν από λιπίδια, πρωτεΐνες και υδατάνθρακες ήταν, κατά μέσο όρο, 45%, 15% και 40%. Στατιστικά σημαντικές διαφορές εμφανίστηκαν στο ποσοστό της ενέργειας που προέρχεται από πρωτεΐνες και στα γραμμάρια πρωτεϊνών ανάμεσα σε παιδιά και εφήβους και στην προσλαμβανόμενη ενέργεια και στα γραμμάρια πρωτεϊνών αναλόγως της ύπαρξης παγκρεατικής επάρκειας.

Συμπεράσματα: Τα παιδιά του δείγματος καταναλώνουν μια δίαιτα πλούσια σε ενέργεια και λιπίδια, σύμφωνα με τις συστάσεις. Η διαιτητική πρόσληψη των αγοριών συγκριτικά με των κοριτσιών και των παιδιών συγκριτικά με των εφήβων παρουσιάζουν τις αναμενόμενες για το φύλο ή την ηλικία διαφορές. Τα παιδιά που εμφανίζουν χαμηλότερη ανάπτυξη προσλαμβάνουν περισσότερη ενέργεια, χωρίς όμως να προκύπτει κάποιο συμπέρασμα αναφορικά με τις ομάδες τροφίμων. Η εμφανώς μικρότερη κατανάλωση ενέργειας και τροφίμων πλούσιων σε λίπος από τα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια, πιθανότατα οφείλεται στην απουσία δυσαπορρόφησης. Η θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων φαίνεται αποτελεσματική στο σύνολο του δείγματος. Τέλος, ο χρόνος που δαπανάται σε φυσική δραστηριότητα θεωρείται επαρκής.

Λέξεις κλειδιά: Κυστική Ίνωση, Παιδιά, Διαιτητικές Συνήθειες, Ομάδες τροφίμων, Ανάπτυξη

Abstract

Objectives-Aims: Cystic fibrosis is a genetic life-threatening disease. According to current bibliography, good nutritional status and growth in childhood is strongly related with better outcomes of the disease. Existing guidelines suggest a diet high in energy and fat. The aim of this thesis was the assessment of growth and dietary habits of a Greek pediatric cystic fibrosis population, since there is lack of data in bibliography.

Methodology: Enrolled children and teenagers was 1 to 19 years old. Each participant completed 4 24-hour recalls, together with one questionnaire for the assessment of the pancreatic replacement therapy and one for the assessment of physical activity. Growth, energy and macronutrient intake and the dietary habits, according to food groups, were studied in 5 groups.

Results: 29 out of 50 of enrolled children, which is 58% of the study population, had a Body Mass Index over the 50th percentile. Mean energy intake was $\geq 110\%$ of the EAR. Percentages of energy derived from fat, protein and carbohydrates was 45%, 15% and 40%, respectively. The percentage of energy derived from protein and the quantity of protein consumed by children and teenagers, as well as the energy intake and the quantity consumed by children with pancreatic efficacy, were statistically different.

Conclusion: Study population consumed a diet high in energy and fat, based on guidelines. Intakes of boys differ from those of girls and the same happens between children and teenagers, but these difference were expected. Children with worst growth seem to consume more energy than the others, but conclusions for the consumption of food from food groups cannot be made. Clearly, children with pancreatic efficacy, in comparison with those with pancreatic insufficiency, have lower consumption of energy and high in fat foods, probably because of the lack of malabsorption. Pancreatic replacement therapy seems effective. Finally, the time spent for physical activity is considered to be adequate.

Keywords: Cystic Fibrosis, Children, Dietary Habits, Food Groups, Growth

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΕΙΚΟΝΩΝ

Εικ.1: Χάρτης επιπολασμού της νόσου	σελ. 12
Εικ.2: Χάρτης της συχνότητα εμφάνισης του αλληλομόρφου ΔF508 στη Ευρώπη	σελ. 13
Εικ.3: Κατάταξη υφής κοπράνων σύμφωνα με το Bristol Stool Chart	σελ. 46

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ

Πίν.1: Ομάδες Τροφίμων	σελ. 43
Πίν.2: Χαρακτηριστικά του δείγματος	σελ. 49
Πίν.3: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει φύλου	σελ. 50
Πίν.4: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει Δείκτη Μάζας Σώματος	σελ. 52
Πίν.5: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει του 50 ^{ου} εκατοστημορίου	σελ.54
Πίν.6: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει ηλικιακής ομάδας (παιδιά-έφηβοι)	σελ. 56
Πίν.7: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει ύπαρξης παγκρεατικής ανεπάρκειας	σελ. 58
Πίν.8: Φυσική Δραστηριότητα βάσει φύλου	σελ. 60

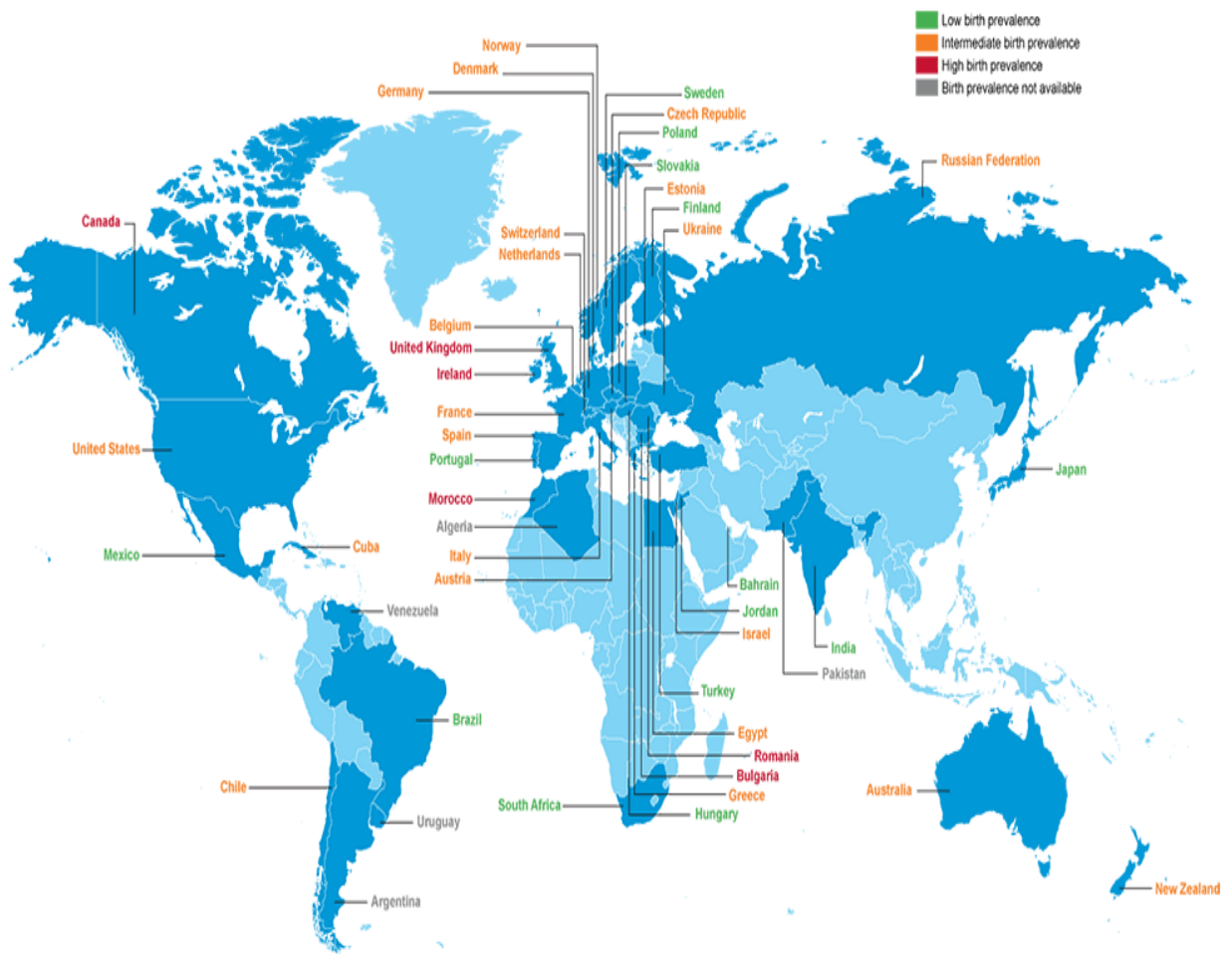
Κεφάλαιο 1. Εισαγωγή

1.1. Ορισμός Κυστικής Ίνωσης

Η κυστική ίνωση ή αλλιώς ινοκυστική νόσος είναι μια γενετική ασθένεια η οποία επηρεάζει συστήματα όπως το αναπνευστικό, το πεπτικό και το αναπαραγωγικό. Προκαλεί προβλήματα όπως παραγωγή αφύσικα παχιάς βλέννας, η οποία μπορεί να οδηγήσει σε μολύνσεις των πνευμόνων και παρεμπόδιση της πέψης, λόγω απόφραξης των παγκρεατικών πόρων.(WHO)

1.2. Ο επιπολασμός της Κυστικής Ίνωσης

Η κυστική ίνωση αποτελεί την πιο συχνή θανατηφόρο γενετική ασθένεια στον καυκάσιο πληθυσμό ("Cystic Fibrosis Mutation Database "). Προσβάλλει 1:3000 λευκούς, 1:13.000 έγχρωμους και 1:62.000 Ασιάτες (Damjanov, 2009). Σύμφωνα με δεδομένα από 27 χώρες της Ευρωπαϊκής Ένωσης (Ε.Ε.), το 2004, ο επιπολασμός της νόσου ήταν 0,737 ασθενείς ανά 10.000 άτομα, αριθμός που αντιστοιχεί σε 35.806 ασθενείς (Farrell, 2008). Ανάμεσα στα κράτη της Ε.Ε. παρατηρείται διακύμανση στον επιπολασμό της νόσου, με τον χαμηλότερο να εμφανίζεται στην Λετονία και τον υψηλότερο στην Ιρλανδία, 0,104 έναντι 2,98 ασθενών ανά 10.000 άτομα. Παρόμοιος ήταν ο επιπολασμός στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής το 2005, 0,797 ασθενείς ανά 10.000 άτομα, δηλαδή 23.347 ασθενείς, με βάση δεδομένα από το Αμερικάνικο Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης (US Cystic Fibrosis Foundation). Στην Ελλάδα, το 2004, ο επιπολασμός της νόσου ήταν 0,521 ασθενείς ανά 10.000 άτομα, δηλαδή 555 άτομα με κυστική ίνωση (Farrell, 2008). Σύμφωνα με τα νεότερα δεδομένα, το 2015, σε 33 χώρες της Ευρώπης ο αριθμός των ασθενών με κυστική ίνωση ανέρχεται σε 42.054 άτομα (*European Cystic Fibrosis Society Patient Registry*, 2015), ενώ στις ΗΠΑ σε 28.983 άτομα (*Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report* 2015). Στη χώρα μας, πλέον, υπολογίζεται πως υπάρχουν τουλάχιστον 800 άτομα που νοσούν, με 50 έως 60 γεννήσεις βρεφών που νοσούν ετησίως (*Hellenic Cystic Fibrosis Association*). Όσον αφορά στα άτομα-φορείς της νόσου σε ευρωπαϊκούς πληθυσμούς 1/44 έως και 1/20 ανθρώπους είναι φορέας κάποιου μεταλλαγμένου αλληλομόρφου της νόσου (W. Klug, 2016).



Εικόνα 1. Χάρτης επιπολασμού της νόσου (SCIENCE), προσαρμοσμένο από (O'Sullivan & Freedman, 2009)

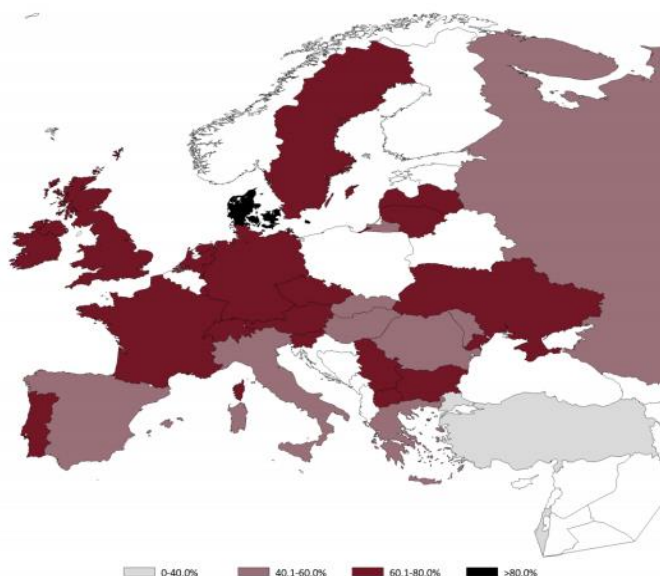
1.3. Γενετική και Παθοφυσιολογία της νόσου

1.3.1. Γενετικό υπόβαθρο

Η κυστική ίνωση είναι μια αυτοσωμική υπολειπόμενη διαταραχή που σχετίζεται με μεταλλάξεις στο γονίδιο που κωδικοποιεί τον διαμεμβρανικό ρυθμιστή αγωγιμότητας της κυστικής ίνωσης (CFTR), μια πρωτεΐνη που ρυθμίζει τη μεταφορά ιόντων χλωρίου διαμέσου της κυτταρικής μεμβράνης (W. Klug, 2016). Το γονίδιο εντοπίζεται στο μεγάλο βραχίονα του χρωμοσώματος 7 ("Cystic Fibrosis Mutation Database "). Μέχρι σήμερα έχουν βρεθεί περισσότερες από 1900

μεταλλάξεις στο γονίδιο. Το παθολογικό αλληλόμορφο ΔF508 είναι το πιο συχνό αλληλόμορφο παγκοσμίως και αφορά το 67% των μεταλλαγμένων αλληλομόρφων της νόσου (W. Klug, 2016). Πρόκειται για ένα έλλειμμα τριών ζευγών βάσεων στο εξόνιο 10 του χρωμοσώματος που οδηγεί σε έλλειψη ενός αμινοξέος από τα 1480 αμινοξέα τα οποία συνθέτουν την πρωτεΐνη CFTR ("Cystic Fibrosis Mutation Database "; W. Klug, 2016). Το αλληλόμορφο G542X αποτελεί μια μεταλλαγή που εντοπίζεται συχνότερα στην νότια Ευρώπη και πολύ σπάνια στις Σκανδιναβικές χώρες, ενώ η μετάλλαξη 621+1G->T συναντάται συχνότερα στον ελληνικό πληθυσμό (*European Cystic Fibrosis Society Patient Registry*, 2015).

Τα δύο μεταλλαγμένα αλληλόμορφα πρέπει να βρίσκονται σε διαφορετικά χρωμοσώματα, σε θέση trans για να θεωρηθούν παθολογικά (Farrell et al., 2008). Μια μετάλλαξη των αλληλομόρφων που κωδικοποιούν την CFTR πρωτεΐνη, για να θεωρηθεί πως προκαλεί κυστική ίνωση, πρέπει να προκαλεί αλλαγή στη σειρά των αμινοξέων της πρωτεΐνης τέτοια, ώστε να επηρεάζεται η σύνθεση ή η λειτουργία του CFTR ή να τερματίζεται πρόωρα η μετάφραση του mRNA της πρωτεΐνης CFTR ή να αλλάζουν οι υπεύθυνες για το μάτισμα αλληλουχίες των νουκλεοτιδίων στις άκρες των ιντρονίων ή, τέλος, να προκαλείται μια αλλαγή στη σειρά των αμινοξέων η οποία δεν εντοπίζεται στα φυσιολογικά γονίδια του CFTR σε τουλάχιστον 100 φορείς της νόσου.



Εικόνα 2. Χάρτης της συχνότητας εμφάνισης του αλληλομόρφου ΔF508 στη Ευρώπη.
(*European Cystic Fibrosis Society Patient Registry*, 2015)

1.3.2. Παθοφυσιολογία

Η κυστική ίνωση προσβάλλει τους πνεύμονες, το πάγκρεας, το έντερο, την ηπατοχοληφόρο οδό και το αναπαραγωγικό σύστημα, κυρίως των αρρένων (R. Nussbaum, 2007). Η διαταραχή στη μεταφορά των ιόντων διαμέσου της κυτταρικής μεμβράνης των επιθηλιακών κυττάρων έχει μελετηθεί εκτενώς στην περίπτωση των ιδρωτοποιών αδένων. Η βλάβη στον CFTR οδηγεί στην ύπαρξη υψηλών συγκεντρώσεων ιόντων χλωρίου και νατρίου στον ιδρώτα των ασθενών, λόγω μείωσης της επαναρρόφησης του χλωρίου από τον αυλό των ιδρωτοποιών αδένων που συνεπάγεται απορρύθμιση της εισόδου νατρίου διαμέσου της μεμβράνης.

1.3.2.1. Κυστική Ίνωση και αναπνευστικό σύστημα

Στους πνεύμονες πυκνή βλέννα προσκολλάται στο βλεννογόνο της αναπνευστικής οδού ως αποτέλεσμα της απώλειας υγρών από την υπεραπορρόφηση νατρίου και τη μειωμένη έκκριση χλωρίου (R. Nussbaum, 2007). Η απομάκρυνση της, που φυσιολογικά συμβαίνει με τον βήχα, δυσχεραίνεται δεδομένου της πυκνότητάς της και έτσι οι ασθενείς με κυστική ίνωση είναι επιρρεπείς σε πνευμονικές λοιμώξεις. Μικροοργανισμοί που συχνά αποικίζουν τους πνεύμονες των ασθενών με κυστική ίνωση είναι οι *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* και η *Burkholderia cepacia* complex, ενώ μικροοργανισμοί των οποίων η παρουσία στους πνεύμονες των ασθενών γίνεται όλο και πιο συχνή είναι οι *Stenotrophomonas maltophilia*, *Mycobacterium abscessus*, *Streptococcus* της ομάδας *anginosus*, *Aspergillus fumigatus*, τα βακτήρια του γένους *Achromobacter* και ο ανθεκτικός στη μεθικυλλίνη *Staphylococcus aureus* (MRSA) (Surette, 2014).

Η αξιολόγηση της πνευμονικής λειτουργίας μπορεί να γίνει με διάφορες παραμέτρους (Damjanov, 2009). Μια συχνά χρησιμοποιούμενη είναι ο βίαια εκπνεόμενος όγκος αέρα σε 1 δευτερόλεπτο ή FEV₁ (Forced Expiratory Volume). Ως FEV₁ ορίζεται το ποσό του αέρα που εκπνέεται στο πρώτο δευτερόλεπτο, όταν ένα άτομο εκπνέει βίαια και όσο πιο γρήγορα μπορεί και αφού έχει προηγηθεί βαθιά εισπνοή.

1.3.2.2. Κυστική ίνωση και πεπτικό σύστημα

Φυσιολογικά, από την εξωκρινή μοίρα του παγκρέατος εκκρίνεται παγκρεατικό υγρό στο δωδεκαδάκτυλο (Damjanov, 2009). Το παγκρεατικό υγρό περιέχει νερό, ηλεκτρολύτες, πεπτικά ένζυμα, άλλες πρωτεΐνες και βλέννα. Σε υψηλές συγκεντρώσεις περιέχονται ιόντα καλίου, νατρίου, χλωρίου και διττανθρακικά, τα οποία εκκρίνονται από τα κύτταρα των αδενοκυψελών του παγκρέατος. Το παγκρεατικό υγρό, εκτός από το να μεταφέρει τα πεπτικά ένζυμα στο δωδεκαδάκτυλο, προστατεύει τα όργανα από την αυτοπεψία από τα πεπτικά ένζυμα και εξουδετερώνει την οξύτητα του γαστρικού χυμού που εισέρχεται στο δωδεκαδάκτυλο, ώστε να εξασφαλίζονται οι κατάλληλες συνθήκες για την δράση των παγκρεατικών ενζύμων.

Στους ασθενείς με κυστική ίνωση, τα προβλήματα στον CFTR οδηγούν στο σχηματισμό παχύρευστου παγκρεατικού υγρού, το οποίο φράζει τους πόρους του παγκρέατος. Η απόφραξη προκαλεί ατροφία των κυττάρων των αδενοκυψελών, ενώ ταυτόχρονα δεν επιτρέπει στα παγκρεατικά ένζυμα να φτάσουν στο δωδεκαδάκτυλο, γεγονός που οδηγεί σε δυσαπορρόφηση και στεατόρροια, κατάσταση που χαρακτηρίζεται από ογκώδη, δύσοσμα και ελαιώδη κόπρανα. Τέλος, κάποιοι από τους ασθενείς εμφανίζουν σακχαρώδη διαβήτη μετά από καταστροφή των κυττάρων της ενδοκρινούς μοίρας του παγκρέατος, των νησιδίων του Langerhans, λόγω της απώλειας των κυττάρων της εξωκρινούς μοίρας του παγκρέατος.

Οι παχύρευστες βλεννώδεις εκκρίσεις μπορούν να προκαλέσουν προβλήματα και σε άλλα όργανα του πεπτικού συστήματος, πέραν του παγκρέατος. Στο παχύ έντερο μπορεί να δημιουργηθεί απόφραξη και ίνωση, με αποτέλεσμα την πρόπτωση του ορθού. Στα νεογνά, η απόφραξη προκαλείται από το παχύρευστο μηκόνιο, με αποτέλεσμα την εμφάνιση ειλεού. Τέλος, η παχύρευστη βλέννα μπορεί να φράξει και τους χοληφόρους πόρους, προκαλώντας αποφρακτικό ίκτερο, χολολιθίαση και δευτεροπαθή χολική κίρρωση.

1.3.2.3. Κυστική ίνωση και αναπαραγωγικό σύστημα

Στις γυναίκες, η κυστική ίνωση προκαλεί μείωση της γονιμότητας (R. Nussbaum, 2007). Στους άνδρες, σε ποσοστό μεγαλύτερο από 95%, προκαλεί συγγενή αμφίπλευρη έλλειψη σπερματικού πόρου (CBAVD), κατάσταση που προκαλεί στειρότητα.

1.4. Διάγνωση της Κυστικής Ίνωσης

Σύμφωνα με το Αμερικάνικο Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης (US Cystic Fibrosis Foundation) η διάγνωση της κυστικής ίνωσης τίθεται, όταν υπάρχει θετικός νεογνικός έλεγχος ή τουλάχιστον ένα σημείο/σύμπτωμα που υποδηλώνει ύπαρξη κυστικής ίνωσης ή οικογενειακό ιστορικό, με γονιό ή κάποιο από τα αδέρφια να νοσούν και θετική δοκιμασία ιδρώτα ή ταυτοποίηση δύο παθολογικών μεταλλάξεων ή ανωμαλίες στη μεταφορά ιόντων στο ρινικό επιθήλιο (NPD) (Rosenstein & Cutting, 1998).

Ο νεογνικός έλεγχος με τη μέθοδο του IRT (immunoreactive trypsinogen) στο αίμα, ο οποίος γίνεται 5 έως 14 ημέρες μετά τη γέννηση, αποτελεί έναν τρόπο εντοπισμού των νεογνών που είναι πιθανό να πάσχουν από κυστική ίνωση (Farrell et al., 2008). Νεογνά με υψηλές τιμές IRT στο αίμα παραπέμπονται για περαιτέρω έλεγχο, ώστε να επιβεβαιωθεί η διάγνωση της νόσου.

Ο κύριος τρόπος διάγνωσης της κυστικής ίνωσης, σύμφωνα με το Clinical and Laboratory Standards Institute, είναι η δοκιμασία ιδρώτα, όπου μετριέται η συγκέντρωση ιόντων χλωρίου στον ιδρώτα του ασθενούς (Institute, 2000). Η διαδικασία περιλαμβάνει ερεθισμό των ιδρωτοποιών αδένων μέσω διαδερμικής χορήγησης πιλοκαρπίνης, μιας χολινεργικής ουσίας, με χρήση ιοντοφόρησης. Έπειτα, συλλέγεται ο ιδρώτας σε γάζα, διηθητικό χαρτί ή ειδικό σπιράλ και μετριέται η ποσότητα του. Τέλος, υπολογίζεται η ποσότητα ιόντων χλωρίου. Τιμές συγκέντρωσης ιόντων χλωρίου στον ιδρώτα έως 40 mmol/L θεωρούνται φυσιολογικές, εκείνες που βρίσκονται ανάμεσα στα 40 και τα 60 mmol/L οριακές, ενώ μεγαλύτερες από 60 mmol/L μη φυσιολογικές (Rosenstein & Cutting, 1998).

Η μέθοδος μέτρησης του NPD βασίζεται στο γεγονός πως οι ασθενείς με κυστική ίνωση έχουν υψηλότερες τιμές διαφοράς δυναμικού στο ρινικό επιθήλιο, λόγω της αυξημένης μεταφοράς ιόντων νατρίου και την έλλειψη ή μείωση της διαμεσολαβούμενης από το CFTR αγωγιμότητας ιόντων χλωρίου (Standaert et al., 2004). Η διαφορά δυναμικού μετριέται με τη βοήθεια βολτόμετρου και ηλεκτροδίων που τοποθετούνται υποδερμικά.

Διάγνωση της νόσου μπορεί να γίνει και προγεννητικά (R. Nussbaum, 2007). Η μέθοδος περιλαμβάνει λήψη χοριακών λαχνών κι έπειτα ανάλυση DNA στο δείγμα. Η διαδικασία λαμβάνει χώρα ανάμεσα στη 10^η και τη 12^η εβδομάδα κύησης.

1.5. Διατροφή και ανάπτυξη στην Κυστική Ίνωση

Η επίτευξη επαρκούς διαιτητικής πρόσληψης και καλής ανάπτυξης αποτελούν αδιαμφισβήτητους στόχους στην αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης, καθώς επηρεάζουν άμεσα διάφορες παραμέτρους της νόσου (Stark & Powers, 2005). Συγκεκριμένα, η αδυναμία επίτευξης μιας καλής διατροφικής κατάστασης, και άρα καλής ανάπτυξης, φαίνεται να επηρεάζει αρνητικά την πνευμονική λειτουργία, την ικανότητα ανάρρωσης από πνευμονικές λοιμώξεις και το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών.

1.5.1. Αξιολόγηση της ανάπτυξης στην Κυστική Ίνωση

Είναι σημαντικό για τους ασθενείς με κυστική ίνωση να έχουν φυσιολογική ανάπτυξη (D. Borowitz, Baker, & Stallings, 2002). Η ικανοποιητική ανάπτυξη μετά τη διάγνωση της νόσου και η διατήρηση ενός καλού επιπέδου κατά την έναρξη της εφηβείας αυξάνει την πιθανότητα να διατηρηθεί ένας καλός ρυθμός ανάπτυξης μέχρι την ενηλικίωση. Σε περιπτώσεις ανεπαρκούς ανάπτυξης η έγκαιρη ανίχνευση της είναι απαραίτητη για την επιτυχή παρέμβαση. Ιδιαίτερη προσοχή στην ανάπτυξη του παιδιού με κυστική ίνωση πρέπει να δίνεται κατά τους 12 πρώτους μήνες μετά τη διάγνωση, ανεξαρτήτως της ηλικίας του παιδιού στη διάγνωση, τον πρώτο χρόνο ζωής, αν η διάγνωση έγινε προγεννητικά ή περιγεννητικά, έως ότου επιβεβαιωθεί ένας φυσιολογικός ρυθμός ανάπτυξης και, τέλος, κατά την περίοδο της ήβης.

Για την εκτίμηση της ανάπτυξης χρησιμοποιούνται μετρήσεις του σωματικού βάρους, του μήκους (μέτρηση σε οριζόντια θέση) για βρέφη και παιδιά μικρότερα από δυο ετών, του ύψους (μέτρηση σε όρθια θέση) και της περιμέτρου κεφαλής (D. Borowitz et al., 2002). Επιπλέον, μετρήσεις της περιφέρειας του μέσου βραχίονα και της δερματικής πτυχής τρικεφάλου μπορούν να παρέχουν πληροφορίες για την άλιπη μάζα σώματος (μυϊκός και οστίτης ιστός) και το υποδόριο σωματικό λίπος, αντίστοιχα. Το Αμερικάνικο ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης προτείνει τη χρήση των εκατοστημορίων του Δείκτη Μάζας Σώματος για την αξιολόγηση του βάρους και του ύψους σε σχέση με την ηλικία παιδιών μεγαλύτερων από 2 ετών και των καμπύλων βάρους-μήκους για βρέφη και παιδιά μικρότερα των 2 ετών (A. Maqbool et al., 2008). Η χρήση του ποσοστού του ιδανικού σωματικού βάρους αντικαταστάθηκε από τη χρήση των εκατοστημορίων του Δείκτη Μάζας Σώματος στην κλινική πράξη. Σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες των ESPEN-ESPGHAN-ECFS για τους ασθενείς με κυστική ίνωση για την

εκτίμηση της καλής ανάπτυξης και θρέψης προτείνεται ως όριο, για βρέφη και παιδιά μικρότερα από 2 ετών, το 50^ο εκατοστημόριο των καμπύλων βάρους-μήκους και για παιδιά και εφήβους από 2 έως 18 ετών το 50^ο εκατοστημόριο των καμπύλων Δείκτη Μάζας Σώματος (Turck et al., 2016). Επιπλέον, το ύψος πρέπει να εκτιμάται λαμβάνοντας υπόψη το ύψος των γονέων, και οποιαδήποτε αλλαγή στο εκατοστημόριο πρέπει να εξετάζεται και να αξιολογείται, καθώς τα καχεκτικά παιδιά είναι πιθανό να έχουν φυσιολογικό Δείκτη Μάζας Σώματος. Ιδανικά, προτείνεται η χρήση καμπύλων ανάπτυξης οι οποίες ταιριάζουν με την εθνικότητα του ασθενούς. Αν αυτές δεν είναι διαθέσιμες, τότε μπορούν να χρησιμοποιηθούν τα πρότυπα ανάπτυξης και οι καμπύλες ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας. Η ανάπτυξη των βρεφών συστήνεται να παρακολουθείται κάθε μια με δυο εβδομάδες και σε μηνιαία βάση μετά τον πρώτο χρόνο ζωής και αν είναι δυνατόν και στη νηπιακή ηλικία. Για μεγαλύτερα παιδιά και εφήβους συστήνεται ο έλεγχος της ανάπτυξης να γίνεται κάθε 3 μήνες και συχνότερα σε καχεκτικούς ασθενείς.

1.5.1.1. Σωματικό βάρος, ύψος και Δείκτης Μάζας Σώματος

Το σωματικό βάρος σχετίζεται με την επιβίωση των ασθενών με κυστική ίνωση και μάλιστα, σύμφωνα με αποτελέσματα έρευνας, αποτελεί ανεξάρτητο παράγοντα πρόβλεψης της επιβίωσης των νοσούντων (Sharma et al., 2001). Ασθενείς με χαμηλό βάρος ή παιδιά που δεν αναπτύσσονται επαρκώς φαίνεται να έχουν χειρότερη πρόγνωση από τους ασθενείς με καλό επίπεδο θρέψης. Αντίστοιχη έρευνα σε Ιταλούς ασθενείς με κυστική ίνωση, κατέληξε στα ίδια αποτελέσματα σχετικά με το ανεπαρκές βάρος (Vieni et al., 2013). Επιπλέον αυτού όμως, υποστήριξε πως και το χαμηλό ύψος αποτελεί ανεξάρτητο παράγοντα πρόβλεψης της επιβίωσης των ασθενών. Ιδιαίτερα σε ό,τι αφορά τα παιδιά, εκείνα με ανεπαρκή αύξηση του ύψους, ανεξαρτήτως της ταυτόχρονης ύπαρξης χαμηλού σωματικού βάρους, είναι πιο επιρρεπή στην επιδείνωση της πνευμονικής τους λειτουργίας και εμφανίζουν υψηλότερα ποσοστά θνησιμότητας.

Σύμφωνα με στοιχεία του αρχείου ασθενών του Αμερικάνικου Ιδρύματος Κυστικής Ίνωσης, υπάρχει σημαντική πρόοδος στην ανάπτυξη των παιδιών με κυστική ίνωση από την δεκαετία του 1980 έως σήμερα (*Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2015*). Η διάμεση τιμή για το βάρος προς το μήκος σε βρέφη και παιδιά έως 2 ετών βρίσκεται πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο, για το βάρος πλησιάζει το 50^ο εκατοστημόριο, ενώ για το ύψος βρίσκεται

ακόμα σε σχετικά χαμηλά εκατοστημόρια και χρήζει βελτίωσης. Αντίστοιχη είναι η εικόνα στους ασθενείς 2 έως 19 ετών, με τη διάμεση τιμή του Δείκτη Μάζας Σώματος για την ηλικία να ξεπερνά το 50^ο εκατοστημόριο, το βάρος να πλησιάζει τη σύσταση και το ύψος να βρίσκεται σε χαμηλά εκατοστημόρια. Σε πρόσφατη έρευνα σε ασθενείς προσχολικής ηλικίας, λιγότερα από τα μισά παιδιά, 44%, είχαν Δείκτη Μάζας Σώματος κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο, πράγμα που υποδεικνύει πως η πλειονότητα των παιδιών με κυστική ίνωση σε αυτή την ηλικία αναπτύσσεται ικανοποιητικά (Filigno et al., 2017). Μεγαλύτερο ποσοστό μη επίτευξης Δείκτη Μάζας Σώματος πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο, 55% του δείγματος, έδειξε μελέτη σε παιδιά 2 με 10 ετών με κυστική ίνωση (Woestenenk, Dalmeijer, van der Ent, & Houwen, 2018). Σύμφωνα με τα αποτελέσματα έρευνας ασθενών-μαρτύρων, σε σύγκριση με υγιή συνομήλικα παιδιά, οι ασθενείς με κυστική ίνωση εμφανίζουν παρόμοια αύξηση βάρους και ανάπτυξη στις ηλικίες 9 έως 12 ετών, χαμηλότερες τιμές βάρους, ύψους και Δείκτη Μάζας Σώματος στις ηλικίες 5 έως 8 ετών και μεγάλη μείωση της ανάπτυξης από 13 έως 16 ετών (White et al., 2007)..

1.5.1.2. Επαρκής ανάπτυξη και πνευμονική λειτουργία

Σχετικά με την καλή πνευμονική λειτουργία των ασθενών με κυστική ίνωση, το Αμερικάνικο Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης συστήνει την διατήρηση φυσιολογικού βάρους και μήκους για την ηλικία, για βρέφη έως 2 ετών, καθώς και Δείκτη Μάζας Σώματος για την ηλικία, για παιδιά και εφήβους, διότι συνδέεται με καλύτερες τιμές FEV₁ και καλύτερη επιβίωση (A. Maqbool et al., 2008). Η διατήρηση επαρκούς αναπνευστικής λειτουργίας είναι απαραίτητη διότι οι ασθενείς με μειωμένη πνευμονική λειτουργία εμφανίζουν χειρότερη κλινική εικόνα, είναι πιο επιρρεπείς στη χρήση αντιβιοτικών και έχουν χαμηλότερη πρόσληψη ενέργειας (White et al., 2007). Όπως προκύπτει από έρευνα σε παιδιά με κυστική ίνωση, υπάρχει μεγάλη συσχέτιση του Δείκτη Μάζας Σώματος και του επιπέδου πνευμονικής λειτουργίας (Pedreira et al., 2005). Συγκεκριμένα, για κάθε μια μονάδα διαφορά στο z-score του Δείκτη Μάζας Σώματος ο FEV₁ διέφερε κατά 11%. Παρόμοια αποτελέσματα σχετικά με τη σύνδεση του Δείκτη Μάζας Σώματος και του επιπέδου πνευμονικής λειτουργίας προέκυψαν έπειτα από έρευνα στους ασθενείς ενός κέντρου κυστικής ίνωσης στην Κοπεγχάγη (Nir, Lanng, Johansen, & Koch, 1996). Ο Peterson και οι συνεργάτες του, σε έρευνά τους κατέληξαν πως τα παιδιά που είχαν υψηλότερο βάρος και ιδιαίτερα εκείνα που αύξαναν το βάρος τους με επαρκή ρυθμό είχαν καλύτερες τιμές FEV₁ και καλύτερη πορεία της πνευμονικής λειτουργίας, στα δυο χρόνια που διήρκεσε η παρακολούθηση

(Peterson, Jacobs, & Milla, 2003). Συνεπώς, διατροφικές παρεμβάσεις που στοχεύουν στην αύξηση του βάρους και τη βελτίωση της ανάπτυξης πιθανότατα θα βελτιώσουν και τον FEV₁ (Turck et al., 2016). Η παρακολούθηση της πνευμονικής λειτουργίας προτείνεται να γίνεται κάθε 3 μήνες.

Τα στοιχεία δείχνουν πως η πνευμονική λειτουργία των ασθενών είναι βελτιωμένη τα τελευταία χρόνια, με όλο και περισσότερους ασθενείς να φτάνουν στην ενηλικίωση με φυσιολογικές τιμές FEV₁ και όλο και λιγότερους με πολύ ελλειμματική πνευμονική λειτουργία (*Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2015*). Μείωση του FEV₁ παρατηρείται με την αύξηση της ηλικίας, ως φυσιολογικό επακόλουθο της νόσου, με τη σημαντικότερη μείωση να συμβαίνει μετά την ηλικία των 13 ετών (White et al., 2007)

1.5.1.3. Ανάπτυξη και πνευμονική λειτουργία: Ελληνικά Δεδομένα

Τα στοιχεία για την ανάπτυξη του ελληνικού πληθυσμού με κυστική ίνωση είναι λίγα αλλά πολύ ενθαρρυντικά. Από πρόσφατη έρευνα σε 84 παιδιατρικούς ασθενείς του Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία», ηλικίας 6 με 18 ετών, φάνηκε πως η πλειονότητα των ασθενών (59,5%) είχαν φυσιολογικό Δείκτη Μάζας Σώματος (Poulimeneas et al., 2017). Σχετικά με το βάρος των παιδιών, 78,6% είχαν φυσιολογικό βάρος, 14,3% ήταν υπέρβαρα και 1,2% παχύσαρκα και μόλις το 6% ελλιποβαρή. Όσον αφορά την πνευμονική λειτουργία, όλα τα παιδιά του δείγματος είχαν τιμές FEV₁ εντός των φυσιολογικών ορίων. Αύξηση του Δείκτη Μάζας Σώματος των παιδιών φάνηκε να αυξάνει τις πιθανότητες για ύπαρξη φυσιολογικής πνευμονικής λειτουργίας κατά 2,17 φορές, ενώ μια αύξηση του FEV₁ αύξανε τις πιθανότητες βελτίωσης του Δείκτη Μάζας Σώματος κατά 8%.

1.5.2. Διατροφικές ανάγκες στην Κυστική Ίνωση

Η διατροφική παρέμβαση στα παιδιά με κυστική ίνωση αποσκοπεί στην κάλυψη των αναγκών τους σε ενέργεια και θρεπτικά συστατικά, ώστε να εξασφαλίζεται επαρκής ανάπτυξη (D. Borowitz et al., 2002). Η ενεργειακή πρόσληψη φαίνεται να συνδέεται με το σωματικό βάρος των παιδιών με κυστική ίνωση, το οποίο επηρεάζει την επιβίωση των ασθενών (Sharma et al., 2001). Επομένως, μια υπερθερμιδική δίαιτα μπορεί να βοηθήσει στην πρόσληψη βάρους (Woestenenk et al., 2018). Επιπλέον, στόχος της διατροφικής παρέμβασης είναι η αποφυγή της

ύπαρξης υποσιτισμού, αφού αυτός φαίνεται να συνδέεται με κακή πρόγνωση (Gaskin, 1988). Κατ' επέκταση, παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση της κακής θρέψης έχουν ως αποτέλεσμα τη βελτίωση της πρόγνωσης.

1.5.2.1. Αδυναμία κάλυψης των διατροφικών αναγκών

Ο υποσιτισμός και η αδυναμία αύξησης του σωματικού βάρους είναι σοβαρά προβλήματα στην κυστική ίνωση, παρά τις προσπάθειες αποφυγής τους και τη συχνή παρακολούθηση (Lusman & Sullivan, 2016; Stark & Powers, 2005). Τα αίτια είναι συνήθως πολυπαραγοντικά και σχετίζονται με διάφορα επακόλουθα της νόσου, όπως η αυξημένη ενεργειακή δαπάνη, η μειωμένη ενεργειακή πρόσληψη και η δυσασπορρόφηση λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας, ή ο συνδυασμός τους (Lusman & Sullivan, 2016) .

Η αυξημένη ενεργειακή δαπάνη των ασθενών οφείλεται στην πνευμονική νόσο της κυστικής ίνωσης, σε άλλες επιπλοκές της νόσου και στη δυσλειτουργία της CFTR πρωτεΐνης (Lusman & Sullivan, 2016). Το αυξημένο έργο αναπνοής λόγω της κακής πνευμονικής λειτουργίας και οι χρόνιες αναπνευστικές λοιμώξεις που προωθούν τον καταβολισμό οδηγούν σε μεγάλες ενεργειακές δαπάνες. Αυξημένες ενεργειακές ανάγκες προκύπτουν και σε άτομα με διαβήτη της κυστικής ίνωσης, λόγω απώλειας θρεπτικών συστατικών από την ύπαρξη πρωτεϊνικού καταβολισμού και γλυκοζουρίας.

Όσον αφορά στη μειωμένη ενεργειακή πρόσληψη, αυτή συνδέεται άμεσα με την ανορεξία που εμφανίζεται στους ασθενείς (Lusman & Sullivan, 2016). Η ανορεξία σχετίζεται με το αυξημένο έργο αναπνοής και το γεγονός πως οι ασθενείς μπορεί να δυσκολεύονται να καταναλώσουν τροφή, εφόσον δυσκολεύονται στην αναπνοή (Lusman & Sullivan, 2016; Sharma et al., 2001). Επιπλέον, τα γαστρεντερολογικά προβλήματα τα οποία προκαλούνται από την νόσο επηρεάζουν την ενεργειακή πρόσληψη (Lusman & Sullivan, 2016). Για παράδειγμα, η γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσος που εμφανίζεται σε κάποιους ασθενείς μπορεί να επηρεάσει την όρεξη ή να οδηγήσει σε επεισόδια εμέτου και άρα απώλεια θρεπτικών συστατικών. Η εμφάνιση ηπατοπαθειών που σχετίζονται με τη νόσο μπορεί επίσης να αποτελέσει αιτία μείωσης της όρεξης.

Διάφοροι ψυχολογικοί παράγοντες επηρεάζουν την ενεργειακή πρόσληψη (Lusman & Sullivan, 2016). Η εικόνα του σώματος και ο φόβος αύξησης του σωματικού βάρους καθορίζουν τις

δισαιτητικές συνήθειες πολλών γυναικών, κυρίως έφηβων κοριτσιών και αποτελούν ανασταλτικό παράγοντα για την αύξηση των προσλαμβανόμενων θερμίδων.

1.5.2.2. Ενέργεια

Τα παιδιά με κυστική ίνωση έχουν μεγαλύτερες ενεργειακές απαιτήσεις συγκριτικά με τον γενικό πληθυσμό για την αύξηση του σωματικού τους βάρους με επαρκή ρυθμό για την ηλικία τους (A. Maqbool et al., 2008). Η επαρκής πρόσληψη ενέργειας, ειδικά κατά τη βρεφική και νηπιακή ηλικία, βοηθά στην αποφυγή μιας απότομης μείωσης της πνευμονικής λειτουργίας (Matel, 2012). Ενεργειακή πρόσληψη που καλύπτει το 110% με 200% των απαιτήσεων ενός υγιούς πληθυσμού ίδιας ηλικίας, φύλου και ύψους-βάρους έχει φανεί πως σχετίζεται με καλύτερα επίπεδα βάρους στα παιδιά με κυστική ίνωση. Τα αποτελέσματα έρευνας στην οποία συμμετείχαν βρέφη και νήπια με κυστική ίνωση έδειξαν πως τα παιδιά που ασθενούσαν είχαν παρόμοια ημερήσια πρόσληψη ενέργειας με τους υγιείς συνομηλίκους τους και μεγαλύτερη κατανάλωση θερμίδων ανά κιλό σωματικού βάρους, όμως δεν καταφέρναν να φτάσουν τις συστάσεις για την ενεργειακή πρόσληψη, ώστε να υποστηριχθεί η ανάπτυξή τους (Powers et al., 2002). Μόλις το 11% των ασθενών που συμμετείχαν στην έρευνα κάλυπτε το 120% των ενεργειακών απαιτήσεων. Σε νεότερη μελέτη, στην οποία συμμετείχαν παιδιά προσχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση, το 55% των παιδιών δεν κάλυπτε τις ενεργειακές του απαιτήσεις (Filigno et al., 2017). Λίγο περισσότερα από τα μισά παιδιά με επαρκή ανάπτυξη, δηλαδή ασθενείς με Δείκτη Μάζας Σώματος σε εκατοστημόριο μεγαλύτερο από το 50^ο, φάνηκε να καταναλώνουν ενέργεια που δεν έφτανε τις συστάσεις, γεγονός που υποδεικνύει μια πιθανή ικανότητα επαρκούς ανάπτυξης με πρόσληψη ενέργειας χαμηλότερη από το 110% του EAR. Άλλα δεδομένα υποδεικνύουν μια ενεργειακή πρόσληψη, κατά μέσο όρο, της τάξης του 115% του EAR, που όμως μόνο το 47% κατάφερνε να προσλαμβάνει (Woestenenk et al., 2018). Μελέτες σε παιδιά και εφήβους έδειξαν πως η ημερήσια πρόσληψη ενέργειας των ασθενών είναι στα κατώτερα ή κάτω από τα συνιστώμενα όρια, αλλά υψηλότερη από την ενεργειακή πρόσληψη υγιών συνομηλίκων, 114% του EAR κατά τους White et al. και 88-127% κατά τους Woestenenk et al. (White et al., 2007; Woestenenk, Castelijns, van der Ent, & Houwen, 2014). Αύξηση της πρόσληψης θερμίδων παρατηρείται με την αύξηση της ηλικίας του ασθενούς, όμως δε φαίνεται να επαρκεί για την υποστήριξη της ανάπτυξης των παιδιών προσχολικής ηλικίας και των εφήβων (White et al., 2007).

Για τον υπολογισμό της απαιτούμενης ενέργειας το Αμερικάνικο Ίδρυμα Κυστικής ίνωσης προτείνει να ληφθούν υπόψη τέσσερις παράμετροι (Ramsey, Farrell, & Pencharz, 1992). Αρχικά, υπολογίζεται ο Βασικός Μεταβολικός Ρυθμός (BMR), με χρήση του παρόντος σωματικού βάρους του παιδιού, βάσει των εξισώσεων του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας. Στη συνέχεια, ο BMR πολλαπλασιάζεται με το άθροισμα του συντελεστή φυσικής δραστηριότητας (PAL) και του συντελεστή νόσου. Για κλινήρεις ασθενείς χρησιμοποιείται PAL με τιμή 1,3, για τα άτομα που διάγουν καθιστική ζωή 1,5, ενώ για ενεργά άτομα 1,7. Ο συντελεστής νόσου υπολογίζεται ανάλογα με τον FEV₁. Σε ασθενείς με καλή πνευμονική λειτουργία, FEV₁ > 80% δεν προστίθεται συντελεστής νόσου στον υπολογισμό των ημερήσιων ενεργειακών αναγκών τους. Για ασθενείς με μέτρια πνευμονική λειτουργία, δηλαδή FEV₁ από 40 έως 79%, ο συντελεστής νόσου ισούται με 0,2. Τέλος, για ασθενείς με σοβαρή πνευμονική νόσο, FEV₁ < 80%, ο συντελεστής ισούται με 0,3 και μπορεί να φτάσει έως 0,5, αναλόγως της βαρύτητας της κατάστασης του ασθενούς. Η τελευταία παράμετρος που λαμβάνεται υπόψη είναι ο βαθμός δυσαπορρόφησης και αφορά μόνο ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια, οι οποίοι έχουν απορρόφηση λίπους μικρότερη από το 93% της ημερήσιας πρόσληψης λιπιδίων. Για αυτούς τους ασθενείς, η ενέργεια που έχει υπολογιστεί από τα προηγούμενα βήματα πολλαπλασιάζεται με τον λόγο 0,93 προς το συντελεστή απορρόφησης λίπους, όπως αυτός υπολογίζεται από τη συλλογή κοπράνων 72 ωρών. Σε περίπτωση που αυτός ο συντελεστής δεν είναι γνωστός, για τον υπολογισμό χρησιμοποιείται η τιμή 0,85, οπότε ο λόγος με τον οποίο πολλαπλασιάζεται η ενέργεια ισούται με 1,1.

1.5.2.3. Λιπίδια

Οι ασθενείς με κυστική ίνωση έχουν ανάγκη από μια δίαιτα πλούσια σε λιπίδια (D. Borowitz et al., 2002). Αυτή η ανάγκη φάνηκε, όταν συγκρίθηκαν ασθενείς από δυο κέντρα αντιμετώπισης της κυστικής ίνωσης, ένα στη Βοστώνη και ένα στο Τορόντο (Corey, McLaughlin, Williams, & Levison, 1988). Και στα δυο κέντρα συστηνόταν η λήψη υπερθερμιδικής διαίτας, όμως, στο Τορόντο οι ασθενείς κατανάλωναν δίαιτα πλούσια σε λιπίδια, με τουλάχιστον 20 ή και 30 κάψουλες παγκρεατικών ενζύμων, ενώ στη Βοστώνη κατανάλωναν δίαιτα χαμηλή σε λιπίδια, με πολύ μικρότερη ποσότητα καψουλών. Αποτέλεσμα ήταν οι ασθενείς στο Τορόντο να έχουν καλύτερη ανάπτυξη και επιβίωση από τους ασθενείς στη Βοστώνη. Πλέον, προτείνεται το 40% των ημερήσιων θερμίδων να προέρχεται από λιπίδια (Matel, 2012). Δίαιτα υψηλή σε λιπίδια,

χωρίς περιορισμό στο είδος των λιπιδίων που προσλαμβάνονται, προτείνεται και στους ασθενείς με σχετιζόμενο με την κυστική ίνωση σακχαρώδη διαβήτη (Moran et al., 2010). Από έρευνα σε ασθενείς ηλικίας 2 έως 18 ετών προέκυψε πως, σε όλες τις ηλικιακές ομάδες, τα παιδιά κατανάλωναν υψηλότερες ποσότητες λιπιδίων, ολικών αλλά και κορεσμένων, σε σύγκριση με υγιή παιδιά αντίστοιχης ηλικίας (Woestenenk et al., 2014). Το 34 με 36% των θερμίδων που κατανάλωναν τα παιδιά καθημερινά προερχόταν από λιπίδια, εύρος το οποίο είναι μικρότερο από τη σύσταση για πρόσληψη λιπιδίων. Σε παιδιά προσχολικής ηλικίας τα ποσοστά φάνηκαν να είναι ελαφρώς διαφορετικά, 31-37% (Filigno et al., 2017). Παρόμοια αποτελέσματα για την πρόσληψη λιπιδίων, σχεδόν 40% της ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης, προέκυψαν και από δυο έρευνες με μικρότερο αριθμό ατόμων (Smith, Winn, Seddon, & Ranganathan, 2012; White et al., 2007). Αποτελέσματα άλλης μελέτης υποστηρίζουν πως η πρόσληψη αυτής της μεγάλης ποσότητας λιπιδίων δεν επιτυγχάνεται από όλους τους ασθενείς καθώς μόνο το 53% παιδιών προσχολικής ηλικίας που συμμετείχαν στην έρευνα προσλάμβαναν ποσότητα λιπιδίων που αντιστοιχούσε στο κατώτερο όριο της σύστασης (Filigno et al., 2017). Υψηλή πρόσληψη κορεσμένων λιπιδίων είναι αναμενόμενη στους ασθενείς με κυστική ίνωση, εφόσον στόχος είναι η πρόσληψη μιας δίαιτας υψηλής σε λιπίδια (Smith et al., 2012). Σε μελέτη οκταετούς παρακολούθησης παιδιών με κυστική ίνωση, η πρόσληψη κορεσμένων λιπιδίων ήταν μονίμως υψηλότερη από τις συστάσεις για τον υγιή πληθυσμό, σε αντίθεση με την πρόσληψη πολυακόρεστων λιπαρών οξέων που ήταν μονίμως κάτω από τη συνιστώμενη ημερήσια πρόσληψη.

Τα τριγλυκερίδια μακριάς αλύσου (LCTs), τα οποία αποτελούν μεγάλο ποσοστό των λιπιδίων των τροφίμων, απορροφώνται αποκλειστικά με την παρουσία παγκρεατικών ενζύμων. Αντιθέτως, τα τριγλυκερίδια μέσης αλύσου (MCTs) απορροφώνται σε πολύ μεγάλο βαθμό και απουσία ενζύμων (Caliari et al., 1996). Η ιδιότητά τους αυτή οδήγησε στη συχνή χορήγησή τους στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια λόγω κυστικής ίνωσης, στο παρελθόν (Gracey, Burke, & Anderson, 1969; Kuo & Huang, 1965). Όμως, η βέλτιστη απορρόφησή τους γίνεται μόνο παρουσία μικρής ποσότητας παγκρεατικών ενζύμων (Caliari et al., 1996). Δεδομένης, λοιπόν, της δυσάρεστης γεύσης τους αλλά και του γεγονότος ότι δεν είναι πλήρως απορροφήσιμα χωρίς ένζυμα, δεν προτείνεται πλέον η χρήση τους έναντι της χρήσης συμβατικών πηγών λιπιδίων σε συνδυασμό με τη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων.

Η έλλειψη απαραίτητων λιπαρών οξέων είναι συχνή σε ασθενείς με κυστική ίνωση (Sinaasappel et al., 2002). Η εμφάνιση των συμπτωμάτων της έλλειψης είναι σπάνια, όμως θα πρέπει να

γίνεται έλεγχος για έλλειψη των απαραίτητων λιπαρών οξέων όταν τα βρέφη δεν αναπτύσσονται επαρκώς (D. Borowitz et al., 2002). Απαραίτητα λιπαρά οξέα είναι το λινελαϊκό οξύ (LA), ένα ω -6 λιπαρό οξύ και το α -λινολενικό οξύ (ALA), ένα ω -3 λιπαρό οξύ. Το λινελαϊκό οξύ μπορεί να μετατραπεί σε αραχιδονικό οξύ (AA) και το α -λινολενικό σε δοκοσαεξανοϊκό οξύ (DHA) (D. Borowitz et al., 2002), τα οποία θεωρούνται απαραίτητα λιπαρά σε περιπτώσεις νόσου ή σε ειδικές αναπτυξιακές καταστάσεις (Turck et al., 2016). Μελέτη που έγινε σε παιδιά σχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση και παγκρεατική ανεπάρκεια έδειξε την ύπαρξη χαμηλότερων ποσοστών λινελαϊκού οξέος και αραχιδονικού οξέος στους ασθενείς, συγκριτικά με τα υγιή παιδιά (A. Maqbool et al., 2008). Επιπλέον, τα επίπεδα λινελαϊκού οξέος φάνηκαν να έχουν θετική συσχέτιση με την ανάπτυξη, τη σύσταση σώματος και την πνευμονική λειτουργία (FEV₁). Άλλη έρευνα υποστηρίζει πως η τροποποίηση του τύπου των λιπιδίων που προσλαμβάνονται από τη δίαιτα αντί για τη χρήση συμπληρωμάτων, μπορεί να είναι ένα πρακτικότερος τρόπος βελτίωσης των επιπέδων των πολυακόρεστων λιπαρών οξέων στον οργανισμό (Asim Maqbool et al., 2012). Καλές πηγές α -λινολενικού οξέος αποτελούν διάφορα φυτικά έλαια, όπως το έλαιο λιναρόσπορου, το κραμβέλαιο και το σογιέλαιο, καθώς και τα λιπαρά ψάρια (D. Borowitz et al., 2002). Η κατανάλωση αυτών των τροφίμων συστήνεται στους ασθενείς με κυστική ίνωση, αφού είναι καλές πηγές ενέργειας. Για τα βρέφη, το μητρικό γάλα αποτελεί καλή πηγή δοκοσαεξανοϊκού οξέος. Κλινικές δοκιμές αποδεικνύουν την αντιφλεγμονώδη δράση των συμπληρωμάτων ω -3 λιπαρών οξέων στους ασθενείς με κυστική ίνωση (De Vizia et al., 2003; Panchaud et al., 2006). Προς το παρόν, όμως, συμπληρωματική χορήγηση απαραίτητων λιπαρών οξέων δεν μπορεί να προταθεί στους ασθενείς με κυστική ίνωση.

1.5.2.4. Πρωτεΐνες

Οι υπάρχουσες κατευθυντήριες γραμμές για τη διατροφή στην κυστική ίνωση εστιάζουν κυρίως στην ενέργεια και τα λιπίδια (Engelen, Com, & Deutz, 2014). Οι ασθενείς με κυστική ίνωση, συγκριμένα εκείνοι με παγκρεατική ανεπάρκεια, είναι πιθανό να εμφανίζουν μειωμένη απορρόφηση των πρωτεϊνών της τροφής, λόγω της έλλειψης παγκρεατικών ενζύμων που τις διασπούν (Chase, Long, & Lavin, 1979). Δεδομένων, λοιπόν, των αυξημένων απωλειών πρωτεϊνών λόγω δυσαπορρόφησης και των αυξημένων αναγκών κατά τις περιόδους έξαρσης της νόσου η κάλυψη του 20% των ημερήσιων ενεργειακών αναγκών πρέπει να γίνεται από πρωτεΐνες (Matel, 2012). Γενικώς, παράγοντες που επηρεάζουν τις ανάγκες σε πρωτεΐνες των

ασθενών με κυστική ίνωση είναι το αυξημένο έργο αναπνοής, η χρόνια φλεγμονή και η εμφάνιση παροξύνσεων της νόσου (Engelen et al., 2014). Στο σακχαρώδη διαβήτη της κυστικής ίνωσης οι ασθενείς προτείνεται να προσλαμβάνουν 1,5-2% του DRI για τις πρωτεΐνες (Moran et al., 2010). Έρευνες σε ασθενείς διαφόρων ηλικιών καταλήγουν σε ποσοστά ημερήσιας ενέργειας που προέρχονται από την κατανάλωση πρωτεϊνών ανάμεσα στο 12 και το 15% ενέργειας (Filigno et al., 2017; White et al., 2007; Woestenenk et al., 2014). Οι ανάγκες σε πρωτεΐνες φαίνεται να καλύπτονται επαρκώς από τους ασθενείς προσχολικής ηλικίας (Filigno et al., 2017) και από κάθε άλλη ηλικιακή ομάδα μέχρι την ενηλικίωση, με τους ασθενείς να προσλαμβάνουν 1,8 με 3,2 γραμμάρια πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους ημερησίως (Woestenenk et al., 2014).

Σχετικά με το είδος των καταναλισκομένων πρωτεϊνών, καλύτερος πρωτεϊνικός αναβολισμός προέκυψε έπειτα από την κατανάλωση μείγματος απαραίτητων αμινοξέων από νεαρούς ασθενείς (Engelen, Com, Wolfe, & Deutz, 2013). Το μείγμα αυτό συγκρίθηκε με μείγμα απαραίτητων και μη απαραίτητων λιπαρών οξέων, σε αναλογίες που υπάρχουν στις πρωτεΐνες του όρου γάλακτος (whey protein). Και τα δυο μείγματα φάνηκε να μπορούν να μειώσουν τον πρωτεϊνικό καταβολισμό. Πρακτικά όμως, η πρόσληψη ενός σκευάσματος ελεύθερων απαραίτητων αμινοξέων μπορεί να είναι δύσκολη λόγω της άσχημης γεύσης του σκευάσματος (Engelen et al., 2014).

1.5.2.5. Υδατάνθρακες

Οι υδατάνθρακες καλύπτουν το υπόλοιπο της απαραίτητης ημερήσιας ενέργειας, αφού υπολογιστούν οι ανάγκες σε λίπος και πρωτεΐνη (Matel, 2012). Συστήνεται δηλαδή, το 40-45% της ημερήσιας ενέργειας να προέρχεται από υδατάνθρακες. Μελέτες σε ασθενείς έδειξαν πως τα παιδιά με κυστική ίνωση καταναλώνουν μεγαλύτερο ποσοστό υδατανθράκων από το προτεινόμενο. Συγκεκριμένα, μελέτη των Woestenenk et al. κατέληξε σε ποσότητες που κάλυπταν το 51 με 59% της ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης των παιδιών όλων των ηλικιών (Woestenenk et al., 2014). Σε παρόμοιο ποσοστό, 52%, κατέληξε άλλη έρευνα σε ασθενείς προσχολικής ηλικίας (Filigno et al., 2017) και σε ένα εύρος από 48 έως 50% μια μελέτη σε παιδιά 5 με 16 ετών (White et al., 2007)

Σχετικά με τις διαιτητικές ίνες, η κατανάλωσή τους από τα παιδιά με κυστική ίνωση είναι μικρότερη από αυτήν των υγιών συνομήλικων τους (Gavin, Ellis, Dewar, Rolles, & Connett, 1997). Πιθανή εξήγηση αποτελεί η υπάρχουσα σύσταση για κατανάλωση τροφίμων πλούσιων σε

ενέργεια και λίπος, που φέρνει σε δεύτερη θέση την κατανάλωση τροφίμων πλούσιων σε διαιτητικές ίνες, αφού τα τελευταία συμβάλλουν στον κορεσμό και είναι χαμηλού θερμιδικού περιεχομένου. Η κατανάλωση διαιτητικών ινών είναι πιθανό να επιφέρει θετικά αποτελέσματα στο γαστρεντερικό σύστημα των ασθενών, όμως ο κίνδυνος να μειωθεί η συνολική προσλαμβανόμενη ενέργεια είναι μεγάλος, αφού οι διαιτητικές ίνες αυξάνουν το αίσθημα του κορεσμού και έτσι πιθανόν να μειώσουν την ενεργειακή πρόσληψη. Σε ασθενείς οι οποίοι καλύπτουν τις ενεργειακές τους ανάγκες και έχουν επαρκή ανάπτυξη, θα μπορούσε να προταθεί η κατανάλωση πλουσίων σε διαιτητικές ίνες τροφίμων στα κύρια γεύματα, εξασφαλίζοντας όμως ότι τα ενδιάμεσα γεύματα θα είναι υπερθερμιδικά.

Όσον αφορά στο σχετιζόμενο με την κυστική ίνωση σακχαρώδη διαβήτη, είναι σημαντικός ο γλυκαιμικός έλεγχος και η επάρκεια ενέργειας (Turck et al., 2016). Η ποσότητα των προσλαμβανόμενων υδατανθράκων πρέπει να εξατομικεύεται με στόχο τον γλυκαιμικό έλεγχο (Moran et al., 2010). Η χρήση τεχνητών γλυκαντικών πρέπει να αποφεύγεται, λόγω του χαμηλής θερμιδικής τους αξίας, ώστε να μπορούν οι ασθενείς να συνεχίσουν να λαμβάνουν μια υπερθερμιδική διαίτα.

1.5.2.6. Λιποδιαλυτές βιταμίνες

Η δυσαπορρόφηση του λίπους που οφείλεται στην παγκρεατική ανεπάρκεια που εμφανίζουν οι ασθενείς με κυστική ίνωση μπορεί να οδηγήσει σε ανεπάρκεια λιποδιαλυτών βιταμινών, οπότε συστήνεται χορήγηση συμπληρωμάτων (Turck et al., 2016). Έλλειψη λιποδιαλυτών βιταμινών μπορεί να επηρεάσει την καλή ανάπτυξη του σκελετού, τη λειτουργία των κυττάρων του επιθηλιακού ιστού, το ανοσοποιητικό σύστημα των ασθενών και κατ' επέκταση την ικανότητά τους να αντιμετωπίζουν χρόνιες ή οξείες λοιμώξεις του αναπνευστικού (Matel, 2012). Συνεπώς, σημαντικός κλινικός στόχος είναι η βελτιστοποίηση των επιπέδων λιποδιαλυτών βιταμινών, αποφεύγοντας όμως την υπερπρόσληψη βιταμινών, ώστε να προληφθεί η εμφάνιση τοξικότητας (A. Maqbool & Stallings, 2008). Τα συμπληρώματα υδατοδιαλυτών βιταμινών πρέπει να λαμβάνονται μαζί με λίπος και σκεύασμα παγκρεατικών ενζύμων, ώστε να βελτιωθεί η απορρόφησή τους (Turck et al., 2016). Αναδρομική έρευνα για τα επίπεδα των υδατοδιαλυτών βιταμινών σε παιδιά με κυστική ίνωση έδειξε πως το 10% εμφάνιζε ανεπάρκεια στη βιταμίνη Α, το 28% στη βιταμίνη D, το 35% στη βιταμίνη Ε και το 24% εμφάνιζε παρατεταμένο χρόνο προθρομβίνης που συνδέεται με ανεπάρκεια βιταμίνης Κ (Rana et al., 2014). Το Αμερικάνικο

Ίδρυμα Κυστικής Ίνωσης προτείνει ετήσιο έλεγχο των επιπέδων των βιταμινών A, D και E στο αίμα των ασθενών με κυστική ίνωση. Έλεγχος των επιπέδων των υδατοδιαλυτών βιταμινών πρέπει να γίνεται σε ετήσια βάση και στους ασθενείς με παγκρεατική επάρκεια (Turck et al., 2016). Σε περίπτωση αλλαγής της δόσης του συμπληρώματος η παρακολούθηση πρέπει να γίνεται κάθε τρεις με έξι μήνες. Όσον αφορά στην αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης για τη βιταμίνη K, ο έλεγχος για ανεπάρκειά της πρέπει να γίνεται όταν ο ασθενής εμφανίζει αιμόπτυση ή αιματέμεση ή έχει κάποια ηπατοπάθεια (D. Borowitz et al., 2002).

1.5.2.7. Υδατοδιαλυτές βιταμίνες

Η ανεπάρκεια υδατοδιαλυτών βιταμινών σε ασθενείς με κυστική ίνωση δεν είναι συχνή (Turck et al., 2016). Η συμπληρωματική χορήγηση τους συστήνεται μόνο σε περιπτώσεις καταγεγραμμένης ανεπάρκειας ("Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Συμπληρωματική χορήγηση βιταμίνης C είναι πιθανό να χρειαστεί σε ασθενείς με χαμηλή πρόσληψη φρούτων και λαχανικών, οι οποίοι εμφανίζουν ανεπάρκεια ακόμα και μετά από συμβουλευτική (Turck et al., 2016). Τέλος, ασθενείς που έχουν υποστεί εκτεταμένη εκτομή του ειλεού, έπειτα από ειλεό του μηκωνίου, μπορεί να εμφανίσουν ανεπάρκεια βιταμίνης B₁₂.

1.5.2.8. Ανόργανα στοιχεία

Οι ασθενείς με κυστική ίνωση συχνά έχουν μεγαλύτερες ανάγκες σε συγκεκριμένα ανόργανα στοιχεία, όπως νάτριο, ασβέστιο, σίδηρο και ψευδάργυρο (Turck et al., 2016). Οι αυξημένες αυτές ανάγκες προκύπτουν λόγω αυξημένης εφίδρωσης, εντερικής δυσασπορρόφησης και χρόνιας φλεγμονής (Turck et al., 2016).

Τα βρέφη και τα παιδιά με κυστική ίνωση βρίσκονται σε κίνδυνο εμφάνισης υπονατριάμιας λόγω της αυξημένης απώλειας αλάτος μέσω του δέρματος (D. Borowitz et al., 2002). Οι ασθενείς χάνουν από δύο έως και πέντε φορές περισσότερο αλάτι με την εφίδρωση, συγκριτικά με τις φυσιολογικές απώλειες (Matel, 2012). Επομένως, λήψη δίαιτας με υψηλή περιεκτικότητα σε αλάτι, από όσους ασθενείς ζουν σε περιοχές με θερμό κλίμα ή κατά τους καλοκαιρινούς μήνες, είναι απαραίτητη. Ειδικά βρέφη τα οποία δεν έχουν απογαλακτιστεί ακόμα, ώστε να εξασφαλίζεται η πρόσληψη αλατιού μέσω της στερεάς τροφής, όταν ασθενούν και εμφανίζουν αυξημένες απώλειες υγρών, πρέπει να λαμβάνουν αλάτι. Τα μεγαλύτερα παιδιά και οι έφηβοι

προσλαμβάνουν το νάτριο που χρειάζονται μέσω αλμυρών τροφίμων ή συμπληρωμάτων σε μορφή κάψουλας, με αυξημένες ανάγκες σε νάτριο να εμφανίζονται σε καταστάσεις αυξημένης εφίδρωσης λόγω πυρετού, σωματικής άσκησης ή υψηλών θερμοκρασιών του περιβάλλοντος (Turck et al., 2016).

Η έλλειψη βιταμίνης D και η χαμηλή πρόσληψη ασβεστίου από τα τρόφιμα οδηγούν συχνά τους ασθενείς με κυστική ίνωση σε εμφάνιση ανεπάρκειας ασβεστίου ("Bone Mineralisation in cystic fibrosis," 2007). Ο έλεγχος για την έλλειψη ασβεστίου πρέπει να γίνεται σε ετήσια, τουλάχιστον, βάση (Turck et al., 2016). Προτείνεται οι ασθενείς με χαμηλή πρόσληψη ασβεστίου να αυξήσουν τη διαιτητική πρόσληψη τροφίμων πλούσιων σε ασβέστιο, κυρίως γαλακτοκομικών, και να λαμβάνουν συμπληρώματα ασβεστίου, αν η πρόσληψη παραμένει χαμηλή.

Η ανεπάρκεια σιδήρου είναι συνήθης σε παιδιατρικούς ασθενείς (Uijterschout, Nuijsink, Hendriks, Vos, & Brus, 2014). Ο έλεγχος του πρέπει να γίνεται ετησίως και ιδιαίτερη βαρύτητα να δίνεται στα παιδιά που εμφανίζουν μειωμένη όρεξη (D. Borowitz et al., 2002). Η αναιμία λόγω έλλειψης σιδήρου και η αναιμία λόγω χρόνιας φλεγμονής πρέπει να διαχωρίζονται κατά τη διάγνωση και η χορήγηση συμπληρωμάτων σιδήρου πρέπει να γίνεται όταν η ανεπάρκεια επιμένει (Turck et al., 2016).

Η έλλειψη ψευδαργύρου μπορεί να εκδηλωθεί στους ασθενείς με κυστική ίνωση με διάφορους τρόπους. Συμπτώματα όπως διαταραχές στη γεύση, συγκεκριμένα υπογευσία, μειωμένη όρεξη, καθυστέρηση της ανάπτυξης και σεξουαλικής ωρίμανσης, προβλήματα στην όραση, αυξημένη επιρρέπεια σε λοιμώξεις και φλεγμονή υποδεικνύουν ανεπάρκεια (Van Biervliet, Van Biervliet, Robberecht, & Taylor, 2009). Εμπειρική συμπληρωματική χορήγηση ψευδαργύρου μπορεί να προταθεί για μια περίοδο 6 μηνών σε ασθενείς με κυστική ίνωση των οποίων η ανάπτυξή δεν είναι επαρκής ή έχουν χαμηλό ανάστημα (D. Borowitz et al., 2002).

1.5.3. Η διατροφή από τη γέννηση μέχρι την ενηλικίωση

Ως ιδανικός τρόπος σίτισης για την πλειονότητα των βρεφών με κυστική ίνωση συστήνεται ο μητρικός θηλασμός (D. Borowitz et al., 2002). Περιπτώσεις όπου ο μητρικός θηλασμός ίσως δεν μπορεί να προταθεί είναι εκείνες των βρεφών που έχουν υποστεί εκτεταμένη επέμβαση του λεπτού εντέρου λόγω ειλεού του μηκωνίου ("Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Στα βρέφη αυτά πρέπει να χορηγηθεί φόρμουλα γάλακτος με υδρολυμένη πρωτεΐνη. Με την

ολοκλήρωση του πρώτου χρόνου ζωής, όταν τα βρέφη σταματούν την κατανάλωση μητρικού γάλακτος ή βρεφικής φόρμουλας, θα πρέπει να αρχίζουν την κατανάλωση πλήρους γάλακτος και όχι χαμηλού σε λιπαρά (D. Borowitz et al., 2002). Η εισαγωγή στερεών τροφών συστήνεται να γίνει, όπως και στα υγιή βρέφη, ανάμεσα στον 4^ο και 6^ο μήνα. Σε περίπτωση μη κάλυψης των ενεργειακών αναγκών του βρέφους, είτε αυτό έχει απογαλακτιστεί είτε όχι, μπορεί να γίνει εμπλουτισμός του μητρικού γάλακτος ή των στερεών τροφών, ανάλογα, ή να παρασκευαστεί μια πιο συμπυκνωμένη φόρμουλα γάλακτος.

Στην νηπιακή και την προσχολική ηλικία το παιδί διαμορφώνει τις προτιμήσεις του στα τρόφιμα και τις διαιτητικές του συνήθειες (D. Borowitz et al., 2002). Τα διάφορα προβλήματα που είναι πιθανό να εμφανιστούν όσον αφορά στην αποδοχή των τροφίμων από το παιδί αποτελούν χαρακτηριστικό αυτής της ηλικίας ("Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Σε αυτήν την περίοδο είναι πολύ σημαντικό να εγκατασταθεί μια δίαιτα πλούσια σε λιπίδια και ενέργεια, οπότε πρέπει να αποφεύγεται η προσφορά χαμηλών σε λίπος και ενέργεια τροφίμων στο παιδί που νοσεί (D. Borowitz et al., 2002). Εξίσου σημαντικό είναι να μάθει το παιδί να μην τσιμπολογάει ανάμεσα στα γεύματα και τα σνακς, ώστε αυτά να καταναλώνονται επαρκώς και να μην μειώνεται η ενεργειακή πρόσληψη.

Με την έναρξη των σχολικών χρόνων, αυξάνονται οι δραστηριότητες στις οποίες συμμετέχει το παιδί, άρα και οι υποχρεώσεις του (D. Borowitz et al., 2002). Υπάρχουν λοιπόν πιθανότητες, αυτήν την περίοδο, το παιδί να εμφανίσει μειωμένη προσκόλληση στη θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων ή και μειωμένη πρόσληψη φαγητού, κυρίως των σνακς, λόγω περιορισμένου χρόνου. Τα προβλήματα αυτά θα πρέπει αν αντιμετωπίζονται με συμπεριφορική θεραπεία. Τέλος, κατά τα πρώτα σχολικά χρόνια θα πρέπει το παιδί να αρχίσει να αποκτά τις βασικές γνώσεις για την λήψη των παγκρεατικών ενζύμων και να κατανοεί την αναγκαιότητα τους.

Η εφηβεία είναι μια περίοδος κατά την οποία απαιτείται αυξημένη παροχή ενέργειας και θρεπτικών συστατικών για να υποστηριχθεί η ανάπτυξη, με ιδιαίτερη σημασία να δίνεται στην πρωτεΐνη και το ασβέστιο (D. Borowitz et al., 2002; "Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Οι έφηβοι με κυστική ίνωση πρέπει να καλύπτουν επαρκώς τις ενεργειακές τους ανάγκες ώστε να ανταπεξέλθουν στον αυξημένο ρυθμό ανάπτυξης, στην έναρξη της ήβης, στην πιθανή αύξηση της συχνότητας των πνευμονικών λοιμώξεων και στην εμφάνιση συνοσηροτήτων, όπως ηπατικής νόσου ή σακχαρώδους διαβήτη σχετιζόμενου με την κυστική ίνωση. Όπως είναι αναμενόμενο, οι διαιτητικές συνήθειες των παιδιών αλλάζουν κατά τη μετάβαση από την

παιδική ηλικία στην εφηβεία ("Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Οι έφηβοι προτιμούν την κατανάλωση μικρογευμάτων και έτοιμου φαγητού. Αυτή η προτίμηση δεν είναι ανησυχητική, όσον αφορά στους εφήβους με κυστική ίνωση, δεδομένου ότι αυτά τα τρόφιμα είναι ενεργειακά πυκνά και συμβάλλουν στην επίτευξη δίαιτας υψηλής σε ενέργεια. Τέλος, οι έφηβοι με κυστική ίνωση δε διαφέρουν από τους υγιείς συνομήλικους τους σχετικά με την ανησυχία τους για τη εικόνα του σώματος και τη διατροφή τους. Επομένως, παρεμβάσεις που στόχο έχουν την καλύτερη διατροφή του εφήβου με κυστική ίνωση θα μπορούσαν να έχουν ως πρόφαση την αλλαγή της εικόνας του σώματος αντί για τον πραγματικό στόχο, τη βελτίωση της νόσου, που μπορεί να είναι αγχωτικός για τον ασθενή (D. Borowitz et al., 2002; "Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002).

1.5.4. Διατροφική υποστήριξη στην κυστική ίνωση

Σύμφωνα με τις οδηγίες των ESPEN-ESPGHAN-ECFS, ως πρώτο βήμα στην αντιμετώπιση του υποσιτισμού στην κυστική ίνωση προτείνεται η αύξηση της πρόσληψης ενέργειας (Turck et al., 2016). Οι υποσιτισμένοι ασθενείς με κυστική ίνωση μπορούν να αυξήσουν την ενεργειακή τους πρόσληψη μέσω αύξησης της ποσότητας φαγητού που καταναλώνουν και της συχνότητας των γευμάτων και των σνακς. Η κατανάλωση μιας υψηλής σε λίπος δίαιτας και ενεργειακά πυκνών τροφίμων, όπως σνακς πλούσιων σε λίπος, ειδικά αν η πρόσληψη βάρους είναι χαμηλή, πρέπει να ενθαρρύνεται. Ο εμπλουτισμός των τροφίμων με φυτικά έλαια, βούτυρο, τυρί και κρέμα γάλακτος βοηθά στην αύξηση της ενεργειακής πρόσληψης των ασθενών.

Επόμενο βήμα στη διατροφική υποστήριξη παιδιών που δεν επιτυγχάνουν τη βέλτιστη διατροφική κατάσταση και ανάπτυξη αποτελεί η χρήση συμπληρωμάτων διατροφής από το στόμα (Turck et al., 2016). Αυτά τα συμπληρώματα πρέπει να δρουν επικουρικά και όχι να αντικαθιστούν τα γεύματα, οπότε είναι σημαντική η ποσότητα και ο χρόνος χορήγησης τους. Σε πρόσφατη κλινική δοκιμή των Groleau et al. στην οποία χορηγήθηκαν συμπληρώματα διατροφής από το στόμα σε παιδιά με κυστική ίνωση, ένα πλούσιο σε χολίνη και ένα placebo με παρόμοια περιεκτικότητα σε λιπίδια, πρωτεΐνες και υδατάνθρακες και παρόμοιο θερμιδικό περιεχόμενο, τα αποτελέσματα έδειξαν βελτίωση της ανάπτυξης, της μυϊκής μάζας και του μεταβολισμού ηρεμίας (REE) των παιδιών ανεξαρτήτως του συμπληρώματος, στον ένα χρόνο που διήρκεσε η μελέτη (Groleau et al., 2014).

Η εντερική σίτιση συστήνεται, όταν η από του στόματος παρέμβαση είναι ανεπιτυχής (Turck et al., 2016). Η οδός χορήγησης, η φόρμουλα και η χρονική στιγμή χορήγησης πρέπει να είναι εξατομικευμένα για κάθε ασθενή και σύμφωνα με τις προτιμήσεις του. Συνήθως προτιμάται η χορήγηση μέσω γαστροστομίας, αντί για τη χρήση ρινογαστρικού σωλήνα, όταν η διατροφική υποστήριξη πρόκειται να είναι μακροχρόνια. Η χορήγηση της εντερικής σίτισης γίνεται σταδιακά, αναλόγως με την ανοχή που εμφανίζει ο κάθε ασθενής και μπορεί να είναι συνεχής χορήγηση, κατά τη διάρκεια της νύχτας, bolus σίτιση, κατά τη διάρκεια της ημέρας ή συνδυασμός τους. Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της αναδρομικής έρευνας των Bradley et al., παιδιά με κυστική ίνωση τα οποία έχουν Δείκτη Μάζας Σώματος για την ηλικία κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο και τους έχει τοποθετηθεί γαστροστομία, είναι δέκα φορές πιο πιθανό να μετακινηθούν σε εκατοστημόριο μεγαλύτερο του 50^{ου} μέσα σε έξι μήνες, συγκριτικά με ασθενείς χωρίς γαστροστομία (Bradley, Carson, Leonard, Mogayzel, & Oliva-Hemker, 2012). Οι περισσότεροι ασθενείς λαμβάνουν ένα υπερθερμιδικό πολυμερές εντερικό διάλυμα και σε περιπτώσεις μη ανοχής στοιχειακό ή ημιστοιχειακό (Turck et al., 2016).

Η παρεντερική σίτιση αποτελεί επιλογή μόνο για ιδιαίτερες περιπτώσεις, όταν η εντερική σίτιση δεν είναι δυνατή, βάσει των κατευθυντήριων οδηγιών των ESPEN-ESPGHAN-ECFS (Turck et al., 2016). Μπορεί να προταθεί ως επιλογή για τη διατήρηση ενός καλού επιπέδου σίτισης μετά από κάποια χειρουργική επέμβαση ("Nutritional Management of cystic fibrosis," 2002). Παρόλ' αυτά, το υψηλό κόστος, ο κίνδυνος επιπλοκών και ο απαιτητικός τρόπος χορήγησης της παρεντερικής σίτισης την αποκλείουν από την καθημερινή κλινική πρακτική στους ασθενείς με κυστική ίνωση.

1.5.5 Συμπεριφορική προσέγγιση της θεραπείας

Συμπεριφορικοί παράγοντες που σχετίζονται με το φαγητό φαίνεται να επηρεάζουν τη διαιτητική πρόσληψη των παιδιών με κυστική ίνωση (Powers et al., 2002). Τέτοιοι παράγοντες είναι η διάρκεια του γεύματος, οι αλληλεπιδράσεις των παιδιών με τους γονείς κατά τη διάρκεια του γεύματος και συμπεριφορές του παιδιού σχετιζόμενες με άρνηση να καταναλώσει τροφή. Ιδιαίτερη σημασία δίνεται σε αυτές τις συμπεριφορές, με οποιοδήποτε πρόβλημα στην κατανάλωση τροφής να ανησυχεί τους γονείς, δεδομένου του γεγονότος ότι η επαρκής σίτιση αποτελεί σημαντικό παράγοντα αντιμετώπισης της νόσου (Stark & Powers, 2005).

Τα συχνότερα αναφερόμενα προβλήματα από τους γονείς αφορούν το γεγονός ότι τα παιδιά με κυστική ίνωση μπορεί να καταναλώνουν φαγητό με αργούς ρυθμούς, να έχουν αυξημένη

διάρκεια των γευμάτων, περισσότερο από 20 με 30 λεπτά (Ramsey et al., 1992), να εμφανίζουν μειωμένο ενδιαφέρον για την κατανάλωση φαγητού ή να το απορρίπτουν και να σηκώνονται από το τραπέζι πριν ολοκληρώσουν το γεύμα τους, συμπεριφορές που οδηγούν τους γονείς στο να γίνονται πολύ υποχωρητικοί (Stark & Powers, 2005) ή πιεστικοί, σε ότι αφορά το φαγητό (Ramsey et al., 1992). Οι γονείς παιδιών με κυστική ίνωση φαίνεται να υιοθετούν συχνότερα τέτοιες δυσλειτουργικές συμπεριφορές, στην προσπάθεια τους να αυξηθεί η ποσότητα τροφής που καταναλώνουν τα παιδιά τους (Stark & Powers, 2005). Στόχος της συμπεριφορικής θεραπείας είναι να μειωθούν τέτοιου είδους συμπεριφορές (Ramsey et al., 1992). Συστήνεται, λοιπόν, η οικογένεια να συγκεντρώνεται για τα γεύματα όσο συχνότερα γίνεται και η ώρα του γεύματος να μη συνδυάζεται με άλλες δραστηριότητες, όπως για παράδειγμα παρακολούθηση τηλεόρασης. Επίσης, οι γονείς οφείλουν να θέτουν ξεκάθαρους κανόνες, οι οποίοι πρέπει να τηρούνται κατά τη διάρκεια του γεύματος από όλους, συμπεριλαμβανομένων και των υγιών αδερφιών του παιδιού με κυστική ίνωση, και οποιαδήποτε παρέκκλιση να έχει τις ανάλογες επιπτώσεις. Πίεση για κατανάλωση φαγητού ή υποχρεωτική παραμονή του παιδιού στο τραπέζι, όταν δεν έχει ολοκληρώσει το γεύμα του, παρόλο που τα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας έχουν σηκωθεί, είναι πρακτικές που πρέπει να αποφεύγονται και να αντικαθίστανται με επιβράβευση των παιδιών, όταν ακολουθούνται οι κανόνες.

Διάφορες έρευνες καταδεικνύουν την ανάγκη για συμπεριφορική παρέμβαση στα παιδιά με κυστική ίνωση. Έρευνα σε βρέφη και νήπια με κυστική ίνωση κατέληξε στην ύπαρξη πιθανής σχέσης των συμπεριφορών κατά τη διάρκεια του γεύματος με τη συνολική πρόσληψη θερμίδων (Powers et al., 2002). Κλινική δοκιμή σε νήπια έδειξε πως οι ασθενείς οι οποίοι λάμβαναν συμπεριφορική παρέμβαση, σε συνδυασμό με τη συνήθη διαιτητική παρέμβαση, εμφάνισαν σημαντική αύξηση της ενεργειακής τους πρόσληψης και της πρόσληψης λιπιδίων αλλά και καλύτερη ανάπτυξη, συγκριτικά με την ομάδα της απλής παρέμβασης (Powers et al., 2005). Πιο πρόσφατη έρευνα σε παιδιά 4 έως 12 ετών με κυστική ίνωση έδειξε πως ο συνδυασμός διαιτητικής και συμπεριφορικής παρέμβασης είχε πολύ μεγαλύτερη αποτελεσματικότητα, τόσο στην αύξηση της διαιτητικής πρόσληψης όσο και στην πρόσληψη βάρους, συγκριτικά με την απλή διαιτητική παρέμβαση, η οποία περιλάμβανε την πληροφόρηση των γονέων για τη διατροφή των νοσούντων παιδιών τους και δραστηριότητες, ώστε να γνωρίσουν τα παιδιά τα πλούσια σε ενέργεια τρόφιμα, χωρίς όμως να γίνεται προσπάθεια τροποποίησης των συνηθειών των γονιών ή/και των παιδιών σε ό,τι αφορά στη λήψη τροφής (Stark et al., 2009). Στον επανέλεγχο, σε χρονικό διάστημα δύο ετών, δεν υπήρχε διαφορά στα αποτελέσματα των δύο

παρεμβάσεων. Τα παιδιά του ίδιου δείγματος, ανεξαρτήτου παρέμβασης, όταν συγκρίθηκαν με παιδιά που νοσούσαν από κυστική ίνωση στα οποία δεν είχε γίνει καμία παρέμβασης πέραν της κλασικής φροντίδας, σε επανέλεγχο έπειτα από εικοσιεπτά μήνες φάνηκε να έχουν τέσσερις φορές μικρότερη μείωση του BMI z-score τους (Stark, Oripari-Arrigan, Quittner, Bean, & Powers, 2011). Σχετικά με την πνευμονική λειτουργία, δεν υπήρχε στατιστικά σημαντική διαφορά στις τιμές FEV₁ των δυο ομάδων παρέμβασης και της ομάδας ελέγχου. Αυτή η διαφορά στο BMI z-score των παιδιών πιθανότατα είναι αποτέλεσμα της στοχευμένης στην αύξηση των προσλαμβανόμενων θερμίδων διαιτητικής και συμπεριφορικής παρέμβασης. Το Αμερικάνικο Ίδρυμα Κυστικής ίνωσης συστήνει τη χρήση συνδυασμού συμπεριφορικής θεραπείας και διατροφικής συμβουλευτικής για την προαγωγή της αύξησης βάρους σε ασθενείς 1 έως 12 ετών με χαμηλή ανάπτυξη αλλά όχι σε ασθενείς μεγαλύτερους των 13 ετών (A. Maqbool et al., 2008).

1.6. Θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων

Η παγκρεατική ανεπάρκεια οδηγεί σε δυσαπορρόφηση του λίπους, της πρωτεΐνης και άλλων θρεπτικών συστατικών της τροφής, λόγω αδυναμίας έκκρισης των παγκρεατικών ενζύμων, λιπάσης, πρωτεάσης και αμυλάσης (D. Borowitz et al., 2002; Matel, 2012). Πριν την καθιέρωση της θεραπείας αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων, η διατροφική αντιμετώπιση των ασθενών με κυστική ίνωση περιλάμβανε δίαιτα χαμηλή σε λίπος, με στόχο τον περιορισμό των συμπτωμάτων της δυσαπορρόφησης (Matel, 2012). Οι υψηλές σε λίπος δίαιτες που προτείνονται μέχρι σήμερα συνοδεύονται από συστηματική λήψη παγκρεατικών ενζύμων. Η θεραπεία αναπλήρωσης των παγκρεατικών ενζύμων πρέπει να ξεκινήσει αμέσως μόλις διαπιστωθεί η παγκρεατική ανεπάρκεια (D. Borowitz et al., 2002). Στόχος είναι να φτάσει επαρκής ποσότητα ενεργών ενζύμων στο λεπτό έντερο, ώστε να υδρολυθεί το λίπος που περιέχει το γεύμα και να μπορέσει να απορροφηθεί φυσιολογικά (Taylor, Beckles-Willson, & Wolfe, 2001). Ο συνδυασμός μιας υπερθερμιδικής δίαιτας και κατάλληλης θεραπείας αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων συνεισφέρει στην επίτευξη ενός καλού επίπεδου θρέψης των ασθενών με κυστική ίνωση. Η δοσολογία των ενζύμων πρέπει να προσαρμόζεται ανάλογα με την περιεχόμενο του γεύματος ή του σνακ σε λιπίδια (D. Borowitz et al., 2002). Για την μεγιστοποίηση της δράσης τους τα ένζυμα πρέπει να λαμβάνονται κατά την έναρξη τους γεύματος. Για παρατεταμένα γεύματα, συστήνεται η σταδιακή λήψη των ενζύμων, καθ' όλη τη διάρκεια του γεύματος. Όμως, υψηλές δόσεις συμπληρωμάτων παγκρεατικών ενζύμων έχουν

συσχετιστεί με την εμφάνιση ινώδους εντεροπάθειας (D. S. Borowitz, Grand, & Durie, 1995). Επομένως, είναι πολύ σημαντικό να λαμβάνεται η σωστή δόση παγκρεατικών ενζύμων. Για τα βρέφη, προτείνεται η χορήγηση 2.000-4.000 μονάδων λιπάσης για κάθε 120 mL μητρικού γάλακτος ή φόρμουλας (Ramsey et al., 1992) ή 500-1.000 μονάδες λιπάσης για κάθε γραμμάριο διαιτητικού λίπους (Anthony et al., 1999). Για παιδιά μικρότερα από 4 έτη η συνιστώμενη δόση είναι 1000 μονάδες λιπάσης ανά κιλό σωματικού βάρους ανά γεύμα, ενώ για τα παιδιά μεγαλύτερα από 4 έτη η δόση είναι 500 μονάδες λιπάσης (D. S. Borowitz et al., 1995). Περίπου η μισή δόση δίνεται στα σνακς, 500 και 200 μονάδες λιπάσης ανά κιλό σωματικού βάρους ανά σνακ, αντίστοιχα. Με βάση το λίπος του γεύματος η δόση χορηγούμενης λιπάσης κυμαίνεται από 500 έως 4.000 μονάδες λιπάσης ανά γραμμάριο λίπους (Anthony et al., 1999). Οι μέγιστες προτεινόμενες δόσεις χορηγούμενων παγκρεατικών ενζύμων για τα παιδιά είναι 2.500 μονάδες ανά κιλό σωματικού βάρους ανά γεύμα (D. S. Borowitz et al., 1995) και 10.000 μονάδες ανά κιλό ημερησίως (Anthony et al., 1999).

1.7. Κυστική Ίνωση και Φυσική Δραστηριότητα

Η φυσική δραστηριότητα είναι ωφέλιμη για τους ασθενείς με κυστική ίνωση. Ως φυσική δραστηριότητα ορίζεται η άσκηση οποιασδήποτε μορφής, έντασης και χρονικής διάρκειας και συμπεριλαμβάνει τόσο την οργανωμένη άσκηση όσο και τις καθημερινές δραστηριότητες (Schneiderman et al., 2014). Η σταδιακή αύξηση των επιπέδων φυσικής δραστηριότητας των ασθενών με τη πάροδο των ετών μπορεί να συμβάλλει στην εξασφάλιση καλύτερης υγείας και ποιότητας ζωής μέσω της διατήρησης ενός καλού επιπέδου πνευμονικής λειτουργίας. Επιπλέον, αποτελεί σημαντικό παράγοντα για την επιβίωση των ασθενών με κυστική ίνωση, όπως φαίνεται από μελέτη η οποία συνδέει την ικανότητα για αερόβια άσκηση με καλύτερη επιβίωση (Nixon, Orenstein, Kelsey, & Doershuk, 1992). Για την υγεία των οστών, οι ασθενείς με κυστική ίνωση, ειδικά στην προεφηβική και εφηβική ηλικία, συστήνεται να εκτελούν ασκήσεις με χρήση του σωματικού τους βάρους, όπως άλματα ή σχοινάκι, για 20-30 λεπτά, 3 φορές την εβδομάδα, επιπλέον των καθημερινών δραστηριοτήτων που συνηθίζουν να κάνουν (Sermet-Gaudelus et al., 2011). Μέτριας έντασης αερόβια άσκηση συστήνεται για τους ασθενείς με σακχαρώδη διαβήτη σχετιζόμενο με την κυστική ίνωση ή με διαταραγμένη ανοχή στη γλυκόζη (Turck et al., 2016).

Όμως, οι ασθενείς με κυστική ίνωση δεν καταφέρνουν πάντα να καλύπτουν επαρκώς της συστάσεις σωματικής άσκησης. Τα παιδιά που ασθενούν αντιμετωπίζουν διάφορους περιορισμούς όσον αφορά στην καθημερινή φυσική τους δραστηριότητα και στη συμμετοχή τους σε οργανωμένη άσκηση (Wilkes et al., 2009). Αυτοί σχετίζονται με τη νόσο καθαυτή, με τα αυξημένα επίπεδα κούρασης κατά την άσκηση, την κακή διατροφική κατάσταση του παιδιού, διάφορους ψυχολογικούς παράγοντες και το φόβο των γονέων ότι το παιδί τους είναι ευάλωτο. Συνεπώς, οι ασθενείς είναι λιγότερο δραστήριοι όσο αυξάνει η σοβαρότητα της νόσου. Όπως προκύπτει από έρευνα, περίπου το 87% παιδιών 2 έως 15 ετών με κυστική ίνωση περνούσαν το μεγαλύτερο μέρος της ημέρας τους ασχολούμενα με καθιστικές δραστηριότητες, ενώ ελάχιστος χρόνος αφιερωνόταν σε φυσική δραστηριότητα μέτριας ή υψηλής έντασης (Marin et al., 2004).

Κεφάλαιο 2. Ερευνητικά κενά και σκοπός

Η κυστική ίνωση είναι μια επικίνδυνη για τη ζωή νόσος, της οποίας η πορεία επηρεάζεται άμεσα από τη διατροφή του ασθενούς. Η διατήρηση μιας καλής κατάστασης θρέψης και κατ' επέκταση η εξασφάλιση επαρκούς ανάπτυξης στην παιδική ηλικία συμβάλλουν στη διατήρηση της πνευμονικής λειτουργίας και συνδέονται με τη βελτίωση του προσδόκιμου ζωής των ασθενών.

Η υπάρχουσα βιβλιογραφία παρέχει έναν μεγάλο αριθμό ερευνών οι οποίες έχουν μελετήσει τη συσχέτιση της κάλυψης των αναγκών σε ενέργεια και θρεπτικά συστατικά με την ανάπτυξη στην παιδική ηλικία και με παραμέτρους της νόσου. Όμως, όλες αυτές οι μελέτες δεν έχουν πραγματοποιηθεί σε ελληνικό πληθυσμό, οπότε τα διαθέσιμα στοιχεία για την πρόσληψη μακροθρεπτικών συστατικών και την ανάπτυξη των νοσούντων παιδιών στην Ελλάδα είναι ελάχιστα.

Επιπλέον, οι μέχρι σήμερα έρευνες που έχουν μελετήσει τη διαιτητική πρόσληψη των παιδιών με κυστική ίνωση περιορίζονται κυρίως στη προσλαμβανόμενη ενέργεια και τα θρεπτικά συστατικά, χωρίς να δίνουν πληροφορίες για τις ομάδες τροφίμων που συνηθίζουν να καταναλώνουν τα παιδιά που νοσούν.

Τέλος, έχει ενδιαφέρον να μελετηθεί αν η υψηλή πρόσληψη λίπους που παρατηρείται στον ελληνικό πληθυσμό, κυρίως λόγω του ελαιολάδου, έχει κάποια επίδραση στους ασθενείς με κυστική ίνωση.

Επομένως, στοχεύοντας στην κάλυψη αυτών των ερευνητικών κενών, σκοπός της παρούσας πτυχιακής μελέτης είναι να εκτιμηθούν οι διατροφικές συνήθειες των παιδιών με κυστική ίνωση του ελληνικού πληθυσμού και να ερευνηθεί η συσχέτιση της δίαιτας τους με την ανάπτυξή τους και με παραμέτρους της νόσου.

Κεφάλαιο 3. Μεθοδολογία

3.1. Δείγμα

Το δείγμα της μελέτης «Διερεύνηση των Διατροφικών Συνηθειών των Παιδιών με Κυστική Ίνωση» αποτελείται από παιδιά ηλικίας 1 έως 18 ετών τα οποία επισκέπτονται το εξωτερικό ιατρείο του τμήματος κυστικής ίνωσης του Νοσοκομείου Παιδών «Η Αγία Σοφία» για την παρακολούθηση της πορείας της νόσου.

Για να ενταχθεί ένα παιδί που νοσεί στη μελέτη ήταν απαραίτητο να πληροί τα κριτήρια εισόδου, τα οποία ήταν τα εξής:

- ❖ Ηλικία από 1 έως 18 ετών, ανεξαρτήτως φύλου και εθνικότητας
- ❖ Διάγνωση της κυστικής ίνωσης επιβεβαιωμένη με τεστ ιδρώτα ή/και δύο γνωστές μεταλλάξεις για την νόσο
- ❖ Ύπαρξη σταθερής πνευμονικής λειτουργίας για τουλάχιστον ένα μήνα πριν την ένταξη στη μελέτη

Τα κριτήρια αποκλεισμού από την μελέτη ήταν τα εξής:

- ❖ Παρουσία σακχαρώδους διαβήτη σχετιζόμενου με την κυστική ίνωση ή διαταραγμένης ανοχής της γλυκόζης
- ❖ Ύπαρξη χρόνιας ή άλλης συστηματικής νόσου εκτός της κυστικής ίνωσης
- ❖ Ιστορικό χρόνιας οξυγονοθεραπείας
- ❖ Λήψη κορτιζόνης ή/και πρόσφατη αλλαγή στη φαρμακευτική αγωγή
- ❖ Ύπαρξη οποιασδήποτε ψυχιατρικής νόσου ή διανοητικών διαταραχών
- ❖ Εισαγωγή στο νοσοκομείο τον τελευταίο μήνα πριν την ένταξη στη μελέτη

Για τη συμμετοχή των παιδιών οι γονείς ή οι κηδεμόνες έδωσαν τη συγκατάθεση τους και υπέγραψαν το συμφωνητικό συμμετοχής στη μελέτη. Τόσο οι γονείς όσο και τα παιδιά τους με κυστική ίνωση, δεδομένου ότι αυτά ήταν μεγαλύτερα από 7 ετών, έπρεπε να έχουν ενημερωθεί πλήρως για τον σκοπό της μελέτης, τις διαδικασίες που έπρεπε να ακολουθηθούν καθώς και για

το γεγονός πως όλα τα στοιχεία που παραχωρήθηκαν στους ερευνητές θα παραμείνουν εμπιστευτικά.

3.2. Σχεδιασμός της μελέτης

Η μελέτη «Διερεύνηση των Διατροφικών Συνηθειών των Παιδιών με Κυστική Ίνωση» είναι μια συγχρονική μελέτη, με διάρκεια παρακολούθησης ενός έτους. Όλες οι μετρήσεις καθώς και η διατροφική αξιολόγηση εκτιμώνται κατά την είσοδο του παιδιού στη μελέτη και ένα έτος αργότερα. Οι παράμετροι οι οποίες εκτιμήθηκαν σε κάθε ασθενή αφορούσαν τα ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά του παιδιού, την αναπνευστική λειτουργία παιδιών άνω των 8 ετών, τη διαιτητική πρόσληψη σε συνδυασμό με την πιθανή θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων, το επίπεδο φυσικής δραστηριότητας και, τέλος, συμπεριφορές του παιδιού κατά τη σίτιση.

Κατά την ένταξη του παιδιού στη μελέτη, οι γονείς ή οι κηδεμόνες καλούνταν να απαντήσουν σε ερωτήσεις για τα κοινωνικοδημογραφικά χαρακτηριστικά της οικογένειας. Αυτές περιλάμβαναν πληροφορίες για τους ίδιους και συγκεκριμένα την ηλικία τους, την εθνικότητα τους, σωματομετρικά χαρακτηριστικά (βάρος, ύψος), το μορφωτικό τους επίπεδο, την εργασιακή τους κατάσταση τη δεδομένη χρονική στιγμή, την οικογενειακή κατάσταση καθώς και τον αριθμό νοσούντων τέκνων σε σχέση με τον συνολικό αριθμό τέκνων. Στη συνέχεια καταγράφονταν στοιχεία που αφορούσαν το παιδί με κυστική ίνωση. Αυτά αφορούσαν το φύλο, την ηλικία και το βάρος γέννησης και την ηλικία διάγνωσης της νόσου.

Όσον αφορά στα ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά των παιδιών, για παιδιά μικρότερα των 2 ετών γινόταν μέτρηση του σωματικού βάρους σε κιλά (Kg), μέτρηση, σε ύπτια θέση, του μήκους σε εκατοστά (cm) και υπολογισμός του σωματικού βάρους προς το ύψος. Για μεγαλύτερα παιδιά μετρούνταν το σωματικό βάρος σε κιλά (Kg), το ύψος σε εκατοστά (cm) και ο Δείκτης Μάζας Σώματος σε kg/m^2 . Στη συνέχεια προσδιορίζονταν τα αντίστοιχα εκατοστημόρια βάρους, μήκους ή ύψους, βάρους προς μήκους για την ηλικία ή Δείκτη Μάζας Σώματος για την ηλικία, συγκρινόμενα με τις καμπύλες ανάπτυξης του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας.

Για παιδιά άνω των 8 ετών, το επίπεδο αναπνευστικής λειτουργίας καθοριζόταν μέσω σπιρομέτρησης. Οι παράμετροι που καταγράφονταν ήταν η δυναμικά εκπνεόμενη ζωτική χωρητικότητα (FVC) και ο δυναμικά εκπνεόμενος όγκος αέρα στο πρώτο δευτερόλεπτο (FEV_1).

Έπειτα, από τα ιατρικά αρχεία των ασθενών καταγράφονταν η φαρμακευτική τους αγωγή, τα συμπληρώματα βιταμινών που λαμβάνονταν και οι μείζονες ιατρικές καταστάσεις, όπως ο αποικισμός των πνευμόνων από μικροοργανισμούς και η πιθανή ύπαρξη γαστρεντερικών ενοχλήσεων. Επίσης, καταγράφονταν τα αποτελέσματα του συνήθους εργαστηριακού ελέγχου των παιδιών, δηλαδή οι αιματολογικοί και βιοχημικοί δείκτες.

Τέλος, πραγματοποιούνταν τέσσερις ανακλήσεις που περιλάμβαναν ανάκληση 24ώρου, ανάκληση της παγκρεατικής αναπλήρωσης ενζύμων σε συνδυασμό με τον αριθμό και την υφή των κενώσεων των παιδιών και ερωτηματολόγιο φυσικής δραστηριότητας και καθιστικών δραστηριοτήτων. Η πρώτη ανάκληση γινόταν στο εξωτερικό ιατρείο κυστικής ίνωσης και οι υπόλοιπες τρεις τηλεφωνικά.

3.3. Αξιολόγηση της Διαιτητικής Πρόσληψης

Η αξιολόγηση της διαιτητικής πρόσληψης έγινε με τη χρήση τεσσάρων ανακλήσεων 24ώρου, η μια εκ των οποίων αφορούσε ημέρα Σαββατοκύριακου και οι υπόλοιπες τρεις καθημερινές, ώστε να είναι το δείγμα αντιπροσωπευτικό μιας τυπικής εβδομάδας. Ο αριθμός των ανακλήσεων επιλέχθηκε βάσει της Αμερικάνικης Επιτροπής για την Κατανάλωση Τροφίμων (Committee on Food Consumption Patterns), η οποία συνιστά την χρήση τεσσάρων ανακλήσεων 24ώρου σε περίοδο ενός έτους για κάθε άτομο, ώστε να καθοριστεί η συνήθης διαιτητική πρόσληψη του ατόμου αλλά και το σύνηθες διατροφικό πρότυπο της πληθυσμιακής ομάδας που μελετάται (Council, 1981). Όσον αφορά την ενεργειακή πρόσληψη, τρεις ανακλήσεις 24ώρου φαίνεται να είναι αρκετές για να εκτιμηθεί η πρόσληψη μιας ομάδας παιδιών (Johnson, Driscoll, & Goran, 1996), λαμβάνοντας υπόψη και το γεγονός πως μεγαλύτερος αριθμός ανακλήσεων ίσως είναι επιβαρυντικός για τους ερωτώμενους (Reilly, Montgomery, Jackson, MacRitchie, & Armstrong, 2001). Αξιόπιστα αποτελέσματα για την πρόσληψη ολικού λίπους μπορούν να ληφθούν με τη χρήση επτά ανακλήσεων σε παιδιά 6 έως 11 χρονών και τεσσάρων σε εφήβους 12 με 17 ετών (Ollberding, Couch, Woo, & Kalkwarf, 2014). Οι απαιτούμενες ανακλήσεις για την πρόσληψη πρωτεϊνών είναι επτά και πέντε αντίστοιχα για παιδιά και εφήβους, ενώ για την πρόσληψη υδατανθράκων παρατηρείται διαφορά στις απαιτούμενες ανακλήσεις για τα κορίτσια και τα αγόρια, με τέσσερις ανακλήσεις να είναι απαραίτητες για τα αγόρια, πέντε για τα κορίτσια 6 έως 11 ετών, τρεις για τα αγόρια και τέσσερις για τα κορίτσια στην εφηβική ηλικία. Οι επτά και οι πέντε ημέρες ανάκλησης που απαιτούνται για κάποια

μακροθρεπτικά συστατικά θεωρήθηκαν μεγάλη επιβάρυνση και για τους ερευνητές και για τους ερωτώμενους, οπότε συμφωνήθηκε η λήψη τεσσάρων ανακλήσεων 24ώρου.

Οι ανακλήσεις πραγματοποιήθηκαν σύμφωνα με τη μέθοδο του US Department of Agriculture (Moshfegh et al., 2008). Η μέθοδος προτείνει 5 βήματα για την πραγματοποίηση της ανάκλησης 24ώρου. Ο ερευνητής αρχικά κατέγραφε τα τρόφιμα που κατανάλωσε ο ασθενής την προηγούμενη ημέρα, καθοδηγώντας τον να θυμηθεί τα γευματικά επεισόδια. Ως γευματικό επεισόδιο ορίστηκε η κατανάλωση φαγητού ή ροφήματος με διαφορά τουλάχιστον 15 λεπτών από την προηγούμενη κατανάλωση τροφής ή ροφήματος. Επόμενο βήμα αποτελούσε η προσπάθεια του ερευνητή να βοηθήσει τον ασθενή να ανακαλέσει τρόφιμα που πιθανόν είχε ξεχάσει να αναφέρει κατά το πρώτο στάδιο της ανάκλησης. Τέτοια τρόφιμα, που συχνά παραλείπονται, είναι τα αλκοολούχα ή μη ροφήματα, τα γλυκά, διάφορα αλμυρά σνακς, φρούτα και λαχανικά, το τυρί, το ψωμί ή άλλα τρόφιμα. Στη συνέχεια, ο ερευνητής αντλούσε πληροφορίες για τον χρόνο έναρξης κάθε γευματικού επεισοδίου καθώς και τη διάρκεια του. Τέταρτο βήμα της ανάκλησης αποτελούσε η λεπτομερής περιγραφή κάθε καταναλωθέντος τροφίμου (μάρκα, τρόπος μαγειρέματος), η δήλωση της ακριβούς ποσότητας που καταναλώθηκε και του τύπου κατανάλωσης. Τέλος, ο ερευνητής έκανε μια ανασκόπηση των όσων είχε δηλώσει ο ασθενής παρέχοντας μια ευκαιρία καταγραφής κάποιου τροφίμου που είχε ξεχαστεί κατά τα προηγούμενα βήματα. Επιπλέον αυτών, για κάθε γευματικό επεισόδιο καταγράφονταν οι συνδαιτημόνες του παιδιού, αν υπήρχαν, καθώς και οποιαδήποτε παράλληλη δραστηριότητα. Η πρώτη ανάκληση 24ώρου, στο ιατρείο κυστικής ίνωσης, γινόταν τόσο με τη βοήθεια του γονιού ή κηδεμόνα, παρουσία του παιδιού το οποίο συμμετείχε στη διαδικασία εφόσον ήταν σε θέση να ανακαλέσει τα γευματικά του επεισόδια. Οι τηλεφωνικές ανακλήσεις πραγματοποιούνταν, έπειτα από συνεννόηση με τον ερευνητή, από τον γονιό ή κηδεμόνα, με εξαίρεση περιπτώσεις όπου ο ασθενής ήταν ηλικιακά ώριμος ώστε να απαντήσει μόνος του με ακρίβεια (παιδιά στην όψιμη εφηβική ηλικία). Οι τηλεφωνικές ανακλήσεις 24ώρου είναι αξιόπιστες, παρέχοντας αποτελέσματα που δε διαφέρουν από εκείνα των προσωπικών ανακλήσεων (Casey, Goolsby, Lensing, Perloff, & Bogle, 1999; Tran, Johnson, Soultanakis, & Matthews, 2000).

Η ανάλυση των δεδομένων που προέκυψαν από τις ανακλήσεις 24ώρου έγινε στο εργαστήριο Κλινικής Διατροφής του Τμήματος Επιστήμης Διαιτολογίας-Διατροφής του Χαροκοπείου Πανεπιστημίου με το πρόγραμμα Nutritionist Pro (version 2.2). Αναλύθηκαν η ενεργειακή

πρόσληψη των παιδιών, η κατανάλωση μακροθρεπτικών συστατικών και η πρόσληψη τροφίμων από 21 ομάδες τροφίμων.

Συγκεκριμένα, σχετικά με την προσλαμβανόμενη ενέργεια, μελετήθηκε η μέση τιμή των ημερήσιων θερμίδων, η οποία στη συνέχεια συγκρίθηκε με τη Μέση Εκτιμώμενη Απαιτήση σε ενέργεια EAR (Estimated Average Requirement), όπως αυτή προτείνεται στις διαιτητικές τιμές αναφοράς της EFSA για ευρωπαϊκούς πληθυσμούς ("Dietary Reference Values for nutrients Summary report," 2017). Όσον αφορά στα μακροθρεπτικά συστατικά, μελετήθηκαν τα ποσοστά της συνολικής ημερήσιας ενέργειας που προέρχονται από υδατάνθρακες, λιπίδια και πρωτεΐνες, η μέση τιμή των γραμμαρίων πρωτεϊνών ανά ημέρα και τα γραμμάρια πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους.

Η διαιτητική πρόσληψη των παιδιών μελετήθηκε με βάση 21 ομάδες τροφίμων. Από τις τέσσερις ανακλήσεις 24ώρου προσδιορίστηκε ο μέσος όρος των μερίδων ανά ημέρα που καταναλώνει το κάθε παιδί από κάθε μια από τις 21 ομάδες τροφίμων. Οι ομάδες τροφίμων που χρησιμοποιήθηκαν βασίστηκαν στις συνήθειες ομάδες τροφίμων που καταναλώνει ο ελληνικός πληθυσμός, αλλά και επιπλέον ομάδες οι οποίες δημιουργήθηκαν για να συμπεριλάβουν τις ιδιαίτερες διατροφικές προτιμήσεις και ανάγκες των παιδιών με κυστική ίνωση. Οι ομάδες αυτές διακρίνονται σε αυτές των δημητριακών, της πατάτας, των λαχανικών, των φρούτων και φρέσκων χυμών, των επεξεργασμένων χυμών εμπορίου (χωρίς την ένδειξη 100% χυμός), των οσπρίων, των ψαριών και των θαλασσινών, των πουλερικών και του λευκού κρέατος, του κόκκινου κρέατος, των προϊόντων κρέατος, των γαλακτοκομικών, των αυγών, του ελαιολάδου, των γλυκών που έχουν ως βασικό συστατικό το γάλα, των γλυκών που δεν ανήκουν στην προηγούμενη ομάδα, των αλμυρών snacks, των ξηρών καρπών, των γλυκαντικών όπως η ζάχαρη, το μέλι και οι μαρμελάδες, των λιπών επάλειψης, των αναψυκτικών και τέλος, στην ομάδα των σφολιατοειδών, των πιτών και της πίτσας. Η ομάδα των δημητριακών περιλαμβάνει τόσο τα επεξεργασμένα δημητριακά, όσο και τα προϊόντα ολικής άλεσης, καθώς οι διαιτητικές ίνες δεν έχουν πρωταρχική σημασία στη διατροφή αυτών των παιδιών, οπότε θεωρήθηκε άσκοπο να χωριστούν τα δημητριακά σε δυο κατηγορίες. Στα γαλακτοκομικά προϊόντα δεν έγινε διαχωρισμός ανάλογα με την περιεκτικότητά τους σε λίπος, δεδομένου του ότι τα γαλακτοκομικά χαμηλά σε λιπαρά δεν καταναλώνονται συχνά από τα παιδιά με κυστική ίνωση. Όσον αφορά στο ελαιόλαδο, μετρήθηκε ο αριθμός των γευμάτων ανά ημέρα στα οποία χρησιμοποιήθηκε οποιαδήποτε ποσότητα ελαιολάδου, μαγειρεμένο ή ωμό. Οι μερίδες τροφίμων που καταναλώναν τα παιδιά του δείγματος συγκρίθηκαν με τις συνιστώμενες μερίδες

για υγιή παιδιά και εφήβους, όπως αυτές προτείνονται στον Εθνικό Διατροφικό Οδηγό για Βρέφη, Παιδιά και Εφήβους (*ΕΘΝΙΚΟΣ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΟΣ ΟΔΗΓΟΣ ΓΙΑ ΒΡΕΦΗ, ΠΑΙΔΙΑ ΚΑΙ ΕΦΗΒΟΥΣ*, 2014). Οι μερίδες που συστήνονται στον Εθνικό Οδηγό έχουν εκφραστεί στην παρούσα μελέτη ως εύρος μερίδων, με τον μικρότερο αριθμό μερίδων να απευθύνεται στα ηλικιακά μικρότερα παιδιά και τον μεγαλύτερο αριθμό στα μεγαλύτερα παιδιά, καλύπτοντας ένα ηλικιακό εύρος από 1 έως 18 ετών. Παρακάτω παρατίθεται ο πίνακας με τα τρόφιμα που περιλαμβάνει κάθε ομάδα καθώς και τις μερίδες που ορίστηκαν.

Πίνακας 1 : Ομάδες Τροφίμων

Ομάδα τροφίμων	Μερίδα
Δημητριακά	1 φέτα ψωμί (30γρ), 2 φρυγανιές, 3 κ.σ αλεύρι, ½ φλ. δημητριακά, 1 μπάρα δημητριακών, ½ φλ. μαγειρεμένα ζυμαρικά, ½ φλ. μαγειρεμένο ρύζι, 20 γρ παξιμάδι, 2 cream crackers, ½ κουλούρι Θεσσαλονίκης, ½ πίτα για σουβλάκι, 1 μέτρια αραβική πίτα, 30 γρ ελιόψωμο ή σταφιδόψωμο, ½ φλ. κρουτόν
Πατάτες	1 μικρή πατάτα βρασμένη, 4 κομμάτια πατάτες φούρνου, ½ φλ. τηγανητές πατάτες, ½ φλ. πουρές πατάτας
Λαχανικά	1 φλ. ωμά λαχανικά, ½ φλ μαγειρεμένα λαχανικά
Φρούτα- Φρέσκοι χυμοί- 100% χυμοί φρούτων εμπορίου	1 μικρό μήλο/αχλάδι/πορτοκάλι, 1 φλ. φράουλες, ¾ φλ. κεράσια, 200 γρ. πεπόνι ή καρπούζι, 1 μέτριο ροδάκινο/νεκταρίνι, 3 μεγάλα βερίκοκα, 1 μικρή μπανάνα, 2 μικρά μανταρίνια, 2 μέτρια ακτινίδια, 3 κάστανα βραστά ή ψητά, ½ φλ χυμός, ½ φλ. κομπόστα
Χυμοί εμπορίου- Φρουτοποτά	½ φλ. χυμός εμπορίου
Όσπρια	½ φλ. μαγειρεμένα, στραγγισμένα όσπρια, 1 φλ. σούπα
Ψάρια- Θαλασσινά	60 γρ ψάρι βραστό, ψητό ή τηγανητό
Πουλερικά και Λευκό Κρέας	60 γρ κοτόπουλο ή γαλοπούλα ή κουνέλι βραστό, ψητό ή τηγανητό

Κόκκινο κρέας	60 γρ μοσχάρι, χοιρινό, αρνί, κατσίκι βραστό, ψητό ή τηγανητό
Αλλαντικά- Λουκάνικα	1 φέτα (30 γρ), 30 γρ λουκάνικο
Γαλακτοκομικά	1φλ. γάλα, 200 γρ γιαούρτι, 30 γρ τυρί
Αυγά	1 αυγό (βραστό, τηγανιτό, ομελέτα, ποσέ)
Ελαιόλαδο	Υπολογίστηκε ο αριθμός των ημερήσιων γευμάτων στα οποία χρησιμοποιήθηκε ελαιόλαδο
Γλυκά με γάλα	1 φλ. ρυζόγαλο, κρέμα άνθος αραβοσίτου, κρέμα καραμελέ, παγωτό, 1 επιδόρπιο γιαουρτιού με σοκολάτα ή φρούτα, 1 φλ. σοκολατούχο γάλα
Γλυκά	3 μπισκότα πτι-μπερ απλά, 2 μπισκότα πτι-μπερ με επικάλυψη σοκολάτας, 5 μπισκότα miranda, 2 μπισκότα oreo/ digestive/ Παπαδοπούλου γεμιστά/ μπισκότα cookies, 2 κουλουράκια κανέλλας (20 γρ το ένα), 2 μουστοκούλουρα, 1 βούτημα με σοκολάτα ή μαρμελάδα (30 γρ), 1 κουραμπιές (60 γρ), 1 μελομακάρονο (55 γρ), 1 φέτα τσουρέκι (30 γρ), 1 φέτα κέικ, 1 σοκοφρέτα, 50 γρ σοκολάτα, 1 πάστα, 1 κομμάτι κορμός με μπισκότα, 1 κομμάτι γλυκό ψυγείου με κρέμα και μπισκότα,), 1 τάρτα φρούτων (110 γρ), ½ κρέπα, 1 κομμάτι σιροπιαστό γλυκό, 2 κωκάκια, 2 κ.σ merenda, 1 κ.σ. caotonic, 1 τεμάχιο από συσκευασμένα γλυκίσματα όπως kinder, 1 μικρό ντόνατ ατομικό (30 γρ), ½ λουκουμάς (40 γρ), 1 παγωτό σάντουιτς, 30 γρ χαλβάς μακεδονικός, , 1 κομμάτι χαλβάς σιμιγδαλένιος (50 γρ)
Αλμυρά σνακς	30 γρ πατατάκια, γαριδάκια, Bake rolls, αλμυρά μπισκοτάκια τύπου Αλλατίνη, pop corn
Σφολιατοειδή- Πίτες-Πίτσες- Πεινιρλί- Κρουασάν	1 μεγάλο σπιτικό κομμάτι, 1 τεμάχιο αγορασμένο, 1 κρουασάν με γέμιση ή χωρίς (80 γρ)
Ξηροί καρποί	6 αμύγδαλα, 2 ολόκληρα καρύδια, 10 γρ ανάμεικτοι ξηροί καρποί, 10 γρ πασατέμπο, 10 γρ φιστίκια αράπικα, 1 κ.σ ταχίνι, 1 κ.σ φυσιτικοβούτυρο
Ζάχαρη-Μέλι-μαρμελάδα	1 κουταλιά της σούπας
Βούτυρο-Μαργαρίνη-Κρέμα γάλακτος-Μαγιονέζα- Διάφορες σως	1 κουταλιά της σούπας
Αναψυκτικά	1 φλ. αναψυκτικό

Όλες οι αναλύσεις που αφορούν στη διαιτητική πρόσληψη, δηλαδή η ενεργειακή πρόσληψη των παιδιών, η πρόσληψη μακροθρεπτικών συστατικών καθώς και η κατανάλωση τροφίμων από τις 21 ομάδες που ορίστηκαν, αναλύθηκαν σε 5 ομάδες, μια με βάση το φύλο των παιδιών, μια σύμφωνα με τον Δείκτη Μάζας Σώματός τους, μια ανάλογα με τη θέση του Δείκτη Μάζας Σώματος σε σχέση με το 50^ο εκατοστημόριο των καμπύλων, άλλη με βάση την ηλικία τους και, τέλος, μια ανάλογα με την παρουσία ή απουσία παγκρεατικής ανεπάρκειας.

3.4 Αξιολόγηση της ανάπτυξης των παιδιών με κυστική ίνωση

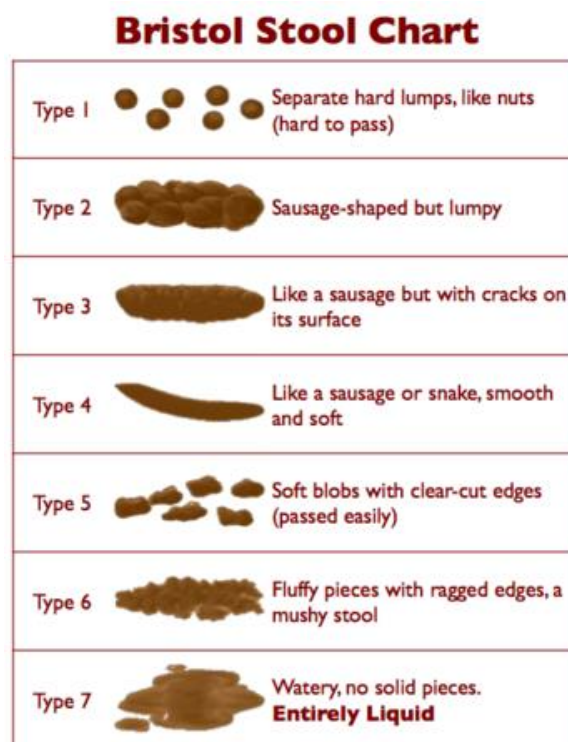
Η ανάπτυξη των παιδιών αξιολογήθηκε με τη χρήση του Δείκτη Μάζας Σώματός τους για τα παιδιά πάνω από 2 ετών ή του βάρους προς το μήκος για τα παιδιά κάτω από 2 ετών. Από το βάρος και το ύψος που μετρήθηκαν κατά την είσοδο των παιδιών στη μελέτη υπολογίστηκε η τιμή του δείκτη. Στη συνέχεια, σύμφωνα με τα πρότυπα ανάπτυξης (Child Growth Standards) του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας και λαμβάνοντας υπόψη το φύλο και την ηλικία των παιδιών υπολογίστηκε το εκατοστημόριο στο οποίο αντιστοιχούσε η τιμή του δείκτη για κάθε παιδί. Ως λιποβαρή κατηγοριοποιήθηκαν τα παιδιά που είχαν Δείκτη Μάζας Σώματος κάτω από το 5^ο εκατοστημόριο, υπέρβαρα εκείνα που είχαν τιμές ανάμεσα στο 85^ο και το 95^ο εκατοστημόριο και παχύσαρκα εκείνα των οποίων ο Δείκτης Μάζας Σώματος ξεπερνούσε το 95^ο εκατοστημόριο. Τα υπέρβαρα και παχύσαρκα παιδιά εξετάσθηκαν ως μια ομάδα. Η ίδια διαδικασία ακολουθήθηκε και για τις καμπύλες βάρους-μήκους, για τα μικρότερα παιδιά. Επίσης, πραγματοποιήθηκε διαχωρισμός σε δυο κατηγορίες με βάση το αν η τιμή του Δείκτη Μάζας Σώματός τους ή του βάρους προς το μήκος βρισκόταν πάνω ή κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο.

3.5. Αξιολόγηση της θεραπείας αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων και των κοπράνων

Η αξιολόγηση της χρήσης παγκρεατικών ενζύμων στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια έγινε μέσω της καταγραφής της συνολικής ημερήσιας ποσότητας λιπάσης σε IU και της ποσότητας λιπάσης ανά γευματικό επεισόδιο, παράλληλα με την καταγραφή των ανακλήσεων

24ώρου. Από αυτές τις καταγραφές υπολογίστηκε η μέση τιμή της ποσότητας λιπάσης/κιλό σωματικού βάρους.

Όσον αφορά στην αξιολόγηση των κενώσεων, αυτή έγινε με βάση τον ημερήσιο αριθμό κενώσεων και της υφής των κενώσεων. Για την περιγραφή της υφής χρησιμοποιήθηκε το Bristol Stool Chart (Amarengo, 2014), ένα εργαλείο κατάταξης των κοπράνων σε επτά κατηγορίες, ανάλογα με την υφή τους. Με τη βοήθεια εικόνων οι ασθενείς αντιστοιχίζαν τις κενώσεις τους, με ακρίβεια, σε μια από τις επτά κατηγορίες.



Εικόνα 3: Κατάταξη υφής κοπράνων σύμφωνα με το Bristol Stool Chart (Lewis & Heaton, 1997)

3.6. Αξιολόγηση της Φυσικής Δραστηριότητας

Η αξιολόγηση της φυσικής δραστηριότητας των παιδιών έγινε μέσω της συμπλήρωσης του ερωτηματολογίου Self Administered Physical Activity Checklist (SAPAC). Το ερωτηματολόγιο συμπληρώθηκε 4 φορές, σε συνδυασμό με τις ανακλήσεις 24ώρου. Η διαδικασία καταγραφής της φυσικής δραστηριότητας των παιδιών περιλάμβανε περιγραφή του είδους και της διάρκειας των δραστηριοτήτων, διαχωρισμό των δραστηριοτήτων σε εκείνες που πραγματοποιήθηκαν πριν, κατά τη διάρκεια και μετά το σχολείο, για τις καθημερινές ημέρες, κατηγοριοποίησή τους σε τρεις βαθμίδες, ανάλογα με την ένταση λαχανιάσματος ή ιδρώματος και, τέλος, καταγραφή

της διάρκειας φυσικοθεραπείας. Παράλληλα, καταγράφονταν και η διάρκεια καθιστικών δραστηριοτήτων πριν και μετά το σχολείο. Οι καθιστικές δραστηριότητες χωρίζονταν σε δυο κατηγορίες, την τηλεθέαση και την ενασχόληση με παιχνίδια σε βίντεο, ηλεκτρονικό υπολογιστή, tablets και κινητά τηλέφωνα. Το παραπάνω ερωτηματολόγιο είναι κατάλληλο για χρήση σε παιδιά και έχει ελεγχθεί ως προς την εγκυρότητά του για ελληνικούς πληθυσμούς (Gioxari et al., 2013).

Από τα δεδομένα που συλλέχθηκαν υπολογίσθηκε ο χρόνος που δαπανάται ημερησίως σε φυσική δραστηριότητα, σε τηλεθέαση και στις υπόλοιπες καθιστικές δραστηριότητες. Τα δεδομένα αυτά αναλύθηκαν με βάση το φύλο των παιδιών και συγκρίθηκαν με τις συστάσεις για φυσική δραστηριότητα και καθιστικές δραστηριότητες, όπως αυτές προτείνονται στον Εθνικό Διατροφικό Οδηγό. Συγκεκριμένα, συστήνονται τουλάχιστον 60 λεπτά φυσικής δραστηριότητας καθημερινά, αποχή από την ενασχόληση με καθιστικές δραστηριότητες που περιλαμβάνουν οποιαδήποτε οθόνη για παιδιά κάτω των 2 ετών και λιγότερο από 60 με 120 λεπτά για μεγαλύτερα παιδιά και τους εφήβους (*ΕΘΝΙΚΟΣ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΟΣ ΟΔΗΓΟΣ ΓΙΑ ΒΡΕΦΗ, ΠΑΙΔΙΑ ΚΑΙ ΕΦΗΒΟΥΣ*, 2014).

3.7. Στατιστική Ανάλυση

Η στατιστική ανάλυση του δείγματος έγινε στο Χαρακόπειο Πανεπιστήμιο με χρήση του προγράμματος STATA. Για τις ποιοτικές μεταβλητές του δείγματος χρησιμοποιήθηκε η δοκιμασία χ^2 του Pearson. Για τις ποσοτικές μεταβλητές επιλέχθηκε το t-test. Για το σύνολο των αποτελεσμάτων το επίπεδο στατιστικής σημαντικότητας ορίστηκε στο 5%.

3.8. Βιοηθική

Η μελέτη έχει λάβει έγκριση από την Επιστημονική Επιτροπή του Νοσοκομείου Παίδων «Η Αγία Σοφία». Δεν έχει χρηματοδοτηθεί από εξωτερικές ή άλλες πηγές και δεν επιβάρυνε οικονομικά τους ασθενείς. Τέλος, η μελέτη δε σχετίζεται με την προώθηση ή δοκιμή φαρμακευτικού σκευάσματος ή ιατροτεχνολογικού εξοπλισμού.

Κεφάλαιο 4. Αποτελέσματα

Το δείγμα της μελέτης αποτελείται από πενήντα παιδιά με κυστική ίνωση, δεκαεννιά αγόρια και τριανταένα κορίτσια. Οι ηλικίες των παιδιών του δείγματος κυμαίνονται από 1,5 έως 19 έτη, με δύο παιδιά να είναι μικρότερα από 5 ετών, εικοσιοκτώ παιδιά να ανήκουν στην ηλικιακή ομάδα των 6 έως 12 ετών και είκοσι παιδιά να βρίσκονται στην εφηβική ηλικία έως την ενηλικίωση. Η μέση ηλικία των αγοριών και των κοριτσιών του δείγματος, 10,7 έτη για τα αγόρια και 12,4 έτη για τα κορίτσια, δε φάνηκε να διαφέρει στατιστικά σημαντικά ($p_{\text{value}}=0,158$).

Σχετικά με τα σωματομετρικά χαρακτηριστικά των παιδιών του δείγματος, το σωματικό βάρος ($p_{\text{value}}=0,411$), το μήκος ή ύψος ($p_{\text{value}}=0,698$) και ο Δείκτης Μάζας Σώματος ($p_{\text{value}}=0,345$) των κοριτσιών και των αγοριών δε διαφέρουν στατιστικά σημαντικά, όπως φαίνεται και στον Πίνακα 2. Από τα δεκαεννιά αγόρια και τα τριανταένα κορίτσια με κυστική ίνωση που συμπεριλήφθηκαν στη μελέτη, το 5,3% και το 3,2% αντίστοιχα, δηλαδή δυο παιδιά, ήταν λιποβαρή, το 73,7% και 83,9% είχαν φυσιολογικό βάρος, δεκατέσσερα αγόρια και εικοσιέξι κορίτσια και τέλος, το 21,1% των αγοριών και το 12,9% των κοριτσιών ήταν υπέρβαρα ή παχύσαρκα, ποσοστά που αντιστοιχούν σε τέσσερα αγόρια και τέσσερα κορίτσια. Οι διαφορές στα ποσοστά μεταξύ των δυο φύλων κρίθηκαν μη στατιστικά σημαντικές ($p_{\text{value}}=0,620$). Με βάση το 50^ο εκατοστημόριο των καμπύλων, το 68,4% των αγοριών και το 51,6% των κοριτσιών είχαν Δείκτη Μάζας Σώματος πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο, δηλαδή δεκατρία από τα δεκαεννιά αγόρια και δεκαέξι από τα τριανταένα κορίτσια, διαφορά που δεν εμφανίζεται να είναι στατιστικά σημαντική ($p_{\text{value}}=0,242$).

Όσον αφορά στα χαρακτηριστικά του δείγματος που σχετίζονται με τη νόσο, δεν παρατηρείται διαφορά ανάμεσα στον αριθμό αγοριών και κοριτσιών με παγκρεατική ανεπάρκεια ($p_{\text{value}}=0,649$). Συγκεκριμένα, δεκαέξι από τα δεκαεννιά αγόρια και εικοσιέξι από τα τριανταένα κορίτσια του δείγματος λάμβαναν θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων. Οι μονάδες λιπάσης ανά κιλό σωματικού βάρους που λάμβαναν τα αγόρια ήταν κατά μέσο όρο 5348 IU/Kg, ενώ των κοριτσιών 4276 IU/K, διαφορά που δε φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντική ($p_{\text{value}}=0,153$). Συγκρίνοντας τον ημερήσιο αριθμό και τον τύπο των κενώσεων στα δυο φύλα, διαφέρει στατιστικά σημαντικά ο αριθμός τους, με τα αγόρια να έχουν περισσότερες κενώσεις ανά ημέρα από τα κορίτσια ($p_{\text{value}}=0,034$), όμως η υφή των κενώσεων είναι ίδια και στα δυο φύλα και αντιστοιχεί, κατά μέσο όρο, στον τύπο 3 του Bristol Stool Chart ($p_{\text{value}}=0,937$). Τέλος,

συμπλήρωμα εντερικής σίτισης λάμβαναν τέσσερα παιδιά του δείγματος, δυο αγόρια και δυο κορίτσια ($p_{\text{value}}=0,629$).

Πίνακας 2 : Χαρακτηριστικά του δείγματος

	Αγόρια (n=19)	Κορίτσια (n=31)	p_{value}
Ηλικία (έτη)	10,7 ± 3,8	12,4 ± 4,1	0,158
Σωματικό Βάρος (Kg)	38,6 ± 13,9	42,1 ± 14,2	0,411
Μήκος/Ύψος (m)	1,4 ± 0,2	1,5 ± 0,2	0,698
ΔΜΣ (Kg/m ²)	18,2 ± 2,8	19,1 ± 3,2	0,345
Λιποβαρή (%)	5,3 (n= 1)	3,2 (n= 1)	0,620
Φυσιολογικού βάρους (%)	73,7 (n= 14)	83,9 (n= 26)	
Υπέρβαρα-Παχύσαρκα (%)	21,1 (n= 4)	12,9 (n= 4)	
ΔΜΣ <50 ^ο εκατοστημόριο (%)	31,6 (n= 6)	48,4 (n= 15)	0,242
ΔΜΣ >50 ^ο εκατοστημόριο (%)	68,4 (n= 13)	51,6 (n= 16)	
Παγκρεατική ανεπάρκεια (%)	84,2% (n= 16)	83,9% (n= 26)	0,649
Μονάδες λιπάσης/Kg	5348 ± 2041	4276 ± 2466	0,153
Κενώσεις/ ημέρα	1,7 ± 0,5	1,4 ± 0,4	0,034
Τύπος κενώσεων (Bristol Stool Chart)	3,1 ± 0,5	3,1 ± 0,5	0,937
Λήψη συμπληρώματος (%)	10,5 (n=2)	6,5 (n= 2)	0,629

Στον Πίνακα 3 παρουσιάζονται τα αποτελέσματα της σύγκρισης της πρόσληψης ενέργειας, μακροθρεπτικών συστατικών και τροφίμων από τις 21 ομάδες ανάμεσα στα αγόρια και τα κορίτσια του δείγματος. Η ενεργειακή πρόσληψη ανάμεσα στις ομάδες σύγκρισης εμφανίζει διαφορά, με τα αγόρια να προσλαμβάνουν κατά μέσο όρο 3459 Kcal και τα κορίτσια 3087 Kcal, όμως η διαφορά αυτή δεν είναι στατιστικά σημαντική ($p_{\text{value}}=0,145$). Όσον αφορά στα μακροθρεπτικά συστατικά της διατροφής των νοσοούντων παιδιών καμία στατιστικά σημαντική διαφορά δεν παρατηρείται ανάμεσα στα δυο φύλα.

Η κατανάλωση τροφίμων από τις ομάδες που ορίστηκαν δε διαφέρει στις δυο ομάδες. Συγκρίνοντας τις μέσες τιμές των μερίδων που κατανάλωναν τα παιδιά του δείγματος με τα εύρη

των συνιστώμενων μερίδων για υγιή παιδιά και εφήβους, τα αγόρια και τα κορίτσια του δείγματος φαίνεται να καταναλώνουν μεγαλύτερη ποσότητα δημητριακών και πατάτας καθώς και κρέατος, λευκού, κόκκινου ή παρασκευασμάτων, και χαμηλότερη από την προτεινόμενη εβδομαδιαία κατανάλωση αυγών. Για τα μεγαλύτερα παιδιά, ανεξαρτήτως φύλου, χαμηλή είναι και η κατανάλωση λαχανικών, οσπρίων και ψαριού.

Πίνακας 3 : Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει φύλου

	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων	Αγόρια (n=19)	Κορίτσια (n=31)	pvalue
Ενέργεια (Kcal)	-	3459 ± 861	3087 ± 859	0,145
% Ενέργειας από Υδατάνθρακες	-	41 ± 5	40 ± 5	0,516
% Ενέργειας από Λιπίδια	-	44 ± 4	45 ± 6	0,610
% Ενέργειας από Πρωτεΐνες	-	15 ± 2	15 ± 3	0,764
Πρωτεΐνες/ ημέρα (g)	-	104 ± 30	98 ± 38	0,592
g πρωτεϊνών / Kg	-	3,7 ± 1,5	3,2 ± 1,4	0,258
Νερό (ml)	750-2500	1104 ± 663	1096 ± 402	0,954
Δημητριακά	2- 8	7,1 ± 2,7	7,9 ± 1,2	0,345
Πατάτες		1,3 ± 1,2	1,3 ± 1,2	0,926
Φρούτα- Φρέσκοι Χυμοί	1-3	1,4 ± 1,6	1,1 ± 1,1	0,349
Επεξεργασμένοι Χυμοί		0,8 ± 0,9	0,5 ± 0,7	0,183
Λαχανικά	1-4	1,1 ± 1,2	1,2 ± 0,9	0,729
Όσπρια	0,1- 0,7 (x ½ φλυτζάνι)	0,1 ± 0,3	0,1 ± 0,3	0,817
Ψάρι	0,3- 1,1 (x 60g)	0,4 ± 0,6	0,4 ± 0,7	0,857
Πουλερικά – Λευκό Κρέας	0,3-1,1 (x 60g)	0,8 ± 0,9	1,0 ± 0,9	0,389
Κόκκινο Κρέας		1,7 ± 1,0	1,3 ± 1,2	0,229
Επεξεργασμένο Κρέας		1,1 ± 1,2	1,0 ± 0,8	0,643
Αυγά	0,6-1 αυγό	0,2 ± 0,3	0,2 ± 0,3	0,940
Γαλακτοκομικά	2-4	3,8 ± 2,3	3,8 ± 1,5	0,960
Βούτυρο-Μαργαρίνη-Κρέμα Γάλακτος		1,1 ± 1,6	1,0 ± 1,1	0,814

Γευματικά επεισόδια στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο	1-5 μερίδες	1,5 ± 0,6	1,5 ± 0,7	0,606
Ξηροί καρποί		0,6 ± 1,5	0,3 ± 0,7	0,289
Γλυκά με γάλα	-	0,2 ± 0,2	0,2 ± 0,4	0,511
Γλυκά	-	2,2 ± 2,2	1,5 ± 1,0	0,219
Αλμυρά snacks	-	0,6 ± 0,9	0,7 ± 0,8	0,659
Σφολιατοειδή-Πίτες-Πίτσες	-	1,0 ± 1,0	0,9 ± 1,3	0,748
Ζάχαρη-Μέλι-Μαρμελάδα	-	0,5 ± 0,8	0,2 ± 0,4	0,247
Αναψυκτικά	-	0,3 ± 0,7	0,1 ± 0,4	0,202

Στη συνέχεια παρουσιάζονται τα αποτελέσματα της σύγκρισης των νοσούντων παιδιών σύμφωνα με τον Δείκτη Μάζας Σώματός τους. Οι δυο ομάδες χωρίστηκαν ανάλογα με την ύπαρξη ή όχι χαμηλού βάρους. Παρατηρείται μια τάση προς στατιστικά σημαντική διαφορά στην ενέργεια ανάμεσα στις δυο ομάδες ($p_{\text{value}}=0,055$). Τα λιποβαρή παιδιά φαίνεται να καταναλώνουν περισσότερες θερμίδες ημερησίως από τα παιδιά με φυσιολογικό ή αυξημένο Δείκτη Μάζας σώματος, 4381 Kcal και 3181 Kcal αντίστοιχα. Παρόμοια τάση παρατηρείται και με το ποσοστό της ενέργειας που προέρχεται από υδατάνθρακες, με το μεγαλύτερο ποσοστό να αφορά τα λιποβαρή παιδιά ($p_{\text{value}}=0,057$).

Οι δυο ομάδες σύγκρισης δε φαίνεται να διαφέρουν στην κατανάλωση τροφίμων από τις ορισμένες ομάδες, παρά μόνο στην κατανάλωση επεξεργασμένων χυμών εμπορίου, η οποία είναι μηδενική για τα λιποβαρή παιδιά, σε αντίθεση με τα υπόλοιπα παιδιά τα οποία καταναλώνουν κατά μέσο όρο λίγο περισσότερο από μισή μερίδα ημερησίως ($p_{\text{value}}<0,001$). Με βάση τον Εθνικό Διατροφικό Οδηγό για Βρέφη, Παιδιά και Εφήβους τα παιδιά των δυο ομάδων σύγκρισης φαίνεται να καταναλώνουν λίγα όσπρια και χαμηλότερη από τη συνιστώμενη μερίδα αυγών. Τα λιποβαρή δε φτάνουν τις συστάσεις για κατανάλωση λαχανικών και δεν καταναλώνουν ψάρι. Όσον αφορά το κρέας οποιουδήποτε τύπου, τα λιποβαρή παιδιά καλύπτουν επαρκώς τη σύσταση, ενώ τα υπόλοιπα την ξεπερνούν. Και οι δυο ομάδες καταναλώνουν περισσότερες μερίδες δημητριακών και πατάτας από εκείνες που συστήνονται. Τέλος, σχετικά με την κατανάλωση γαλακτοκομικών, τα λιποβαρή παιδιά έχουν μεγαλύτερη καθημερινή κατανάλωση από εκείνη της σύστασης σε αντίθεση με τα υπόλοιπα παιδιά με κυστική ίνωση που παραμένουν, κατά μέσο όρο, εντός της σύστασης.

Πίνακας 4: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει Δείκτη Μάζας Σώματος

	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων	Λιποβαρή (n=2)	Φυσιολογικού Βάρους- Υπέρβαρα- Παχύσαρκα (n=48)	p_{value}
Ενέργεια (Kcal)	-	4381 ± 323	3181 ± 854	0,055
% Ενέργειας από Υδατάνθρακες	-	47 ± 3	40 ± 5	0,057
% Ενέργειας από Λιπίδια	-	40 ± 8	44 ± 5	0,225
% Ενέργειας από Πρωτεΐνες	-	12 ± 2	15 ± 3	0,110
Πρωτεΐνες/ ημέρα (g)	-	123 ± 55	100 ± 34	0,363
g πρωτεϊνών / Kg	-	5 ± 1,2	3,3 ± 1,5	0,114
Νερό (ml)	750-2500	1125 ± 177	1098 ± 523	0,943
Δημητριακά	2- 8	8,9 ± 2,1	7,5 ± 3,0	0,521
Πατάτες		0,8 ± 1,1	1,3 ± 1,2	0,499
Φρούτα- Φρέσκοι Χυμοί	1-3	1,2 ± 1,7	1,2 ± 1,3	0,983
Επεξεργασμένοι Χυμοί		0,0 ± 0,0	0,6 ± 0,8	<0,001
Λαχανικά	1-4	0,8 ± 0,6	1,2 ± 1,0	0,656
Όσπρια	0,1- 0,7 (x ½ φλυτζάνι)	0,1 ± 0,2	0,1 ± 0,3	0,867
Ψάρι	0,3- 1,1 (x 60g)	0,0 ± 0,0	0,4 ± 0,7	0,411
Πουλερικά – Λευκό Κρέας	0,3-1,1 (x 60g)	0,0 ± 0,0	1,0 ± 0,9	0,130
Κόκκινο Κρέας		0,5 ± 0,7	1,4 ± 1,1	0,252
Επεξεργασμένο Κρέας		0,7 ± 0,4	1,0 ± 1,0	0,685
Αυγά	0,6-1 αυγό	0,1 ± 0,2	0,2 ± 0,3	0,771
Γαλακτοκομικά	2-4	4,6 ± 0,9	3,8 ± 1,9	0,538
Βούτυρο-Μαργαρίνη-Κρέμα Γάλακτος	1-5 μερίδες	2,2 ± 1,7	1,0 ± 1,3	0,210
Γευματικά επεισόδια στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο		1,9 ± 0,2	1,5 ± 0,6	0,407

Ξηροί καρποί		$0,8 \pm 1,1$	$0,3 \pm 0,6$	0,636
Γλυκά με γάλα	-	$0,1 \pm 0,2$	$0,2 \pm 0,3$	0,761
Γλυκά	-	$1,3 \pm 0,4$	$1,8 \pm 1,6$	0,688
Αλμυρά snacks	-	$0,6 \pm 0,9$	$0,7 \pm 0,8$	0,942
Σφολιατοειδή-Πίτες-Πίτσες	-	$1,8 \pm 2,5$	$0,9 \pm 1,2$	0,331
Ζάχαρη-Μέλι-Μαρμελάδα	-	$0,8 \pm 1,1$	$0,3 \pm 0,6$	0,276
Αναψυκτικά	-	$0,6 \pm 0,9$	$0,2 \pm 0,5$	0,664

Όταν συγκρίθηκαν τα παιδιά των οποίων ο Δείκτης Μάζας Σώματος βρίσκεται πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο των καμπύλων ανάπτυξης με εκείνα των οποίων βρίσκεται κάτω φάνηκε στατιστικά σημαντική διαφορά στην πρόσληψη πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους. Συγκεκριμένα, τα παιδιά με χαμηλότερη ανάπτυξη κατανάλωναν 1 γραμμάριο ανά κιλό περισσότερες πρωτεΐνες ημερησίως ($p_{\text{value}}=0,011$). Καμία άλλη στατιστικά σημαντική διαφορά δεν παρατηρήθηκε σε ό,τι αφορά την ενέργεια και τα μακροθρεπτικά συστατικά.

Διαφορές στις ομάδες τροφίμων παρατηρήθηκαν στην ομάδα των παρασκευασμάτων κρέατος, στον αριθμό των γευματικών επεισοδίων στα οποία χρησιμοποιήθηκε ελαιόλαδο και στην ομάδα των γλυκών. Αναλυτικότερα, τα παιδιά που βρίσκονται κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο καταναλώνουν τη μισή ποσότητα αλλαντικών από εκείνα που βρίσκονται πάνω ($p_{\text{value}}=0,17$), κάνουν 1,8 γευματικά επεισόδια στα οποία χρησιμοποιείται ελαιόλαδο αντί για 1,3 που κάνουν τα υπόλοιπα παιδιά ($p_{\text{value}}=0,010$) και καταναλώνουν μια μερίδα λιγότερη από την ομάδα των γλυκών ($p_{\text{value}}=0,033$). Συγκριτικά με τις συνιστώμενες μερίδες τροφίμων για τον ελληνικό πληθυσμό, τα παιδιά και των δύο ομάδων καταναλώνουν περισσότερες μερίδες από τις προτεινόμενες από την ομάδα των δημητριακών και της πατάτας και από αυτή του κρέατος, λευκού, κόκκινου και των επεξεργασμένων προϊόντων. Τα παιδιά των οποίων ο Δείκτης Μάζας Σώματος βρίσκεται κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο καταναλώνουν επίσης και περισσότερες μερίδες γαλακτοκομικών. Τα παιδιά και των δυο ομάδων σύγκρισης καταναλώνουν, με βάση τις συνιστώμενες ποσότητες, λίγα λαχανικά, ελάχιστα όσπρια και ελάχιστα αυγά.

Πίνακας 5: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει του 50^{ου} εκατοστημορίου

	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων	ΔΜΣ <50° εκατοστημόριο (n=21)	ΔΜΣ >50° εκατοστημόριο (n=29)	pvalue
Ενέργεια (Kcal)	-	3428 ± 979	3085 ± 768	0,171
% Ενέργειας από Υδατάνθρακες	-	41 ± 6	40 ± 5	0,604
% Ενέργειας από Λιπίδια	-	44 ± 6	45 ± 4	0,749
% Ενέργειας από Πρωτεΐνες	-	15 ± 3	15 ± 3	0,468
Πρωτεΐνες/ ημέρα (g)	-	103 ± 33	99 ± 36	0,666
g πρωτεϊνών / Kg	-	4,0 ± 1,6	3,0 ± 1,2	0,011
Νερό (ml)	750-2500	1060 ± 540	1128 ± 499	0,649
Δημητριακά	2- 8	8,0 ± 3,3	7,2 ± 2,6	0,349
Πατάτες		1,3 ± 1,1	1,3 ± 1,2	0,964
Φρούτα- Φρέσκοι Χυμοί	1-3	1,3 ± 1,5	1,1 ± 1,2	0,724
Επεξεργασμένοι Χυμοί		0,3 ± 0,7	0,7 ± 0,8	0,074
Λαχανικά	1-4	1,3 ± 1,0	1,1 ± 1,1	0,542
Όσπρια	0,1- 0,7 (x ½ φλυτζάνι)	0,1 ± 0,3	0,1 ± 0,3	0,805
Ψάρι	0,3- 1,1 (x 60g)	0,5 ± 0,8	0,3 ± 0,6	0,461
Πουλερικά – Λευκό Κρέας	0,3-1,1 (x 60g)	0,9 ± 0,7	0,9 ± 1,0	0,859
Κόκκινο Κρέας		1,1 ± 0,8	1,6 ± 1,3	0,143
Επεξεργασμένο Κρέας		0,6 ± 0,5	1,3 ± 1,1	0,017
Αυγά	0,6-1 αυγό	0,1 ± 0,2	0,2 ± 0,3	0,379
Γαλακτοκομικά	2-4	4,2 ± 1,7	3,5 ± 1,9	0,210
Βούτυρο-Μαργαρίνη-Κρέμα Γάλακτος	1-5 μερίδες	1,3 ± 1,6	0,9 ± 1,1	0,353
Γευματικά επεισόδια στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο		1,8 ± 0,6	1,3 ± 0,6	0,010
Ξηροί καρποί		0,3 ± 0,9	0,5 ± 1,1	0,593
Γλυκά με γάλα	-	0,1 ± 0,3	0,2 ± 0,3	0,257

Γλυκά	-	1,2 ± 0,9	2,2 ± 1,9	0,033
Αλμυρά snacks	-	0,6 ± 0,7	0,7 ± 0,9	0,843
Σφολιατοειδή-Πίτες-Πίτσες	-	1,3 ± 1,6	0,7 ± 0,7	0,107
Ζάχαρη-Μέλι-Μαρμελάδα	-	0,4 ± 0,7	0,2 ± 0,4	0,277
Αναψυκτικά	-	0,1 ± 0,4	0,3 ± 0,6	0,346

Στον επόμενο πίνακα (Πίνακας 6) παρουσιάζονται τα διατροφικά χαρακτηριστικά των παιδιών του δείγματος, όταν αυτά χωρίστηκαν σε δυο ομάδες με βάση την ηλικία τους. Η πρώτη ομάδα περιλαμβάνει τα παιδιά 1 έως 12 ετών και η δεύτερη τους εφήβους 13 έως 19 ετών. Τα παιδιά διαφέρουν από τους έφηβους ως προς την πρόσληψη πρωτεϊνών. Ειδικότερα, οι έφηβοι προσλαμβάνουν το 16% της ημερήσιας ενέργειας τους από πρωτεΐνες, ενώ τα μικρότερα παιδιά το 14% ($p_{\text{value}}=0,022$). Περισσότερη είναι και η ποσότητα των πρωτεϊνών που καταναλώνουν οι έφηβοι συγκριτικά με τα παιδιά, 112g και 91g κατά μέσο όρο, αντίστοιχα ($p_{\text{value}}=0,030$). Όμως, συγκρίνοντας την ποσότητα πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους, τα παιδιά λαμβάνουν 4,0g/Kg ενώ οι έφηβοι 2,8g/Kg ($p_{\text{value}}=0,003$). Μια τάση για στατιστικά σημαντική διαφορά παρατηρείται και στο ποσοστό της ενέργειας που προέρχεται από λιπίδια, με το ποσοστό για τα παιδιά να είναι 46% και για τους εφήβους 43% ($p_{\text{value}}=0,087$).

Στατιστικά σημαντικές διαφορές παρατηρούνται ανάμεσα στις δυο ομάδες και στην κατανάλωση τροφίμων. Οι έφηβοι καταναλώνουν περισσότερες μερίδες δημητριακών ημερησίως, 8,8 μερίδες, ενώ τα παιδιά 6,5 μερίδες ($p_{\text{value}}=0,004$). Τα παιδιά φαίνεται να καταναλώνουν περισσότερα αυγά ($p_{\text{value}}=0,037$), γλυκά ($p_{\text{value}}=0,023$) και γλυκά με βάση το γάλα ($p_{\text{value}}=0,006$) από τους εφήβους. Διαφορά παρατηρείται και στην κατανάλωση γαλακτοκομικών ($p_{\text{value}}=0,057$) και σφολιατοειδών και πιτών ($p_{\text{value}}=0,089$), δεδομένου του ότι τα μικρότερα παιδιά καταναλώνουν κατά μέσο όρο 3,4 μερίδες γαλακτοκομικών και 0,7 της μερίδας σφολιατοειδών και πιτών, ενώ οι έφηβοι 4,3 μερίδες και 1,2 μερίδες, αντίστοιχα. Όμως, αυτές οι διαφορές δεν κρίθηκαν στατιστικά σημαντικές. Συγκρίνοντας τις καταναλισκόμενες μερίδες τροφίμων με τις συνιστώμενες προκύπτει πως και οι δυο ηλικιακές ομάδες καταναλώνουν περισσότερες μερίδες δημητριακών και πατάτας, περισσότερες μερίδες πουλερικών, κρέατος και των προϊόντων τους και λιγότερα αυγά. Οι έφηβοι καταναλώνουν επιπλέον αυτών και περισσότερα γαλακτοκομικά, όμως δε φτάνουν τις συστάσεις για τα φρούτα, τα λαχανικά και τα όσπρια.

Πίνακας 6: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει ηλικιακής ομάδας (παιδιά-έφηβοι)

	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων για παιδιά	Παιδιά 0-12 ετών (n=26)	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων για εφήβους	Έφηβοι 13- 19 ετών (n=24)	p _{value}
Ενέργεια (Kcal)	-	3108 ± 836	-	3360 ± 905	0,311
% Ενέργειας από Υδατάνθρακες	-	40 ± 5	-	41 ± 6	0,634
% Ενέργειας από Λιπίδια	-	46 ± 4	-	43 ± 6	0,087
% Ενέργειας από Πρωτεΐνες	-	14 ± 3	-	16 ± 3	0,022
Πρωτεΐνες/ ημέρα (g)	-	91 ± 27	-	112 ± 39	0,030
g πρωτεϊνών / Kg	-	4,0 ± 1,6	-	2,8 ± 1,0	0,003
Νερό (ml)	750-2000	1009 ± 563	2000-2500	1193 ± 447	0,212
Δημητριακά	2- 6	6,5 ± 2,6	6-8	8,8 ± 2,8	0,004
Πατάτες		1,2 ± 1,0		1,4 ± 1,3	0,530
Φρούτα- Φρέσκοι Χυμοί	1-3	1,4 ± 1,4	3	1,0 ± 1,3	0,222
Επεξεργασμένοι Χυμοί		0,5 ± 0,7		0,6 ± 0,9	0,772
Λαχανικά	1-3	1,2 ± 1,1	3-4	1,1 ± 1,0	0,626
Όσπρια	0,1- 0,5 (x ½ φλυτζάνι)	0,1 ± 0,3	0,5- 0,7 (x ½ φλυτζάνι)	0,1 ± 0,3	0,691
Ψάρι	0,3- 1,1 (x 60g)	0,3 ± 0,5	0,7-1,1 (x 60g)	0,5 ± 0,8	0,341
Πουλερικά – Λευκό Κρέας	0,3-0,9 (x 60g)	0,8 ± 0,8	0,6-1,1 (x 60g)	1,0 ± 0,9	0,393
Κόκκινο Κρέας		1,3 ± 0,9		1,6 ± 1,3	0,339
Επεξεργασμένο Κρέας		1,0 ± 1,1		1,0 ± 0,8	0,966
Αυγά	0,6-1 αυγό	0,3 ± 0,3	0,6-1 αυγό	0,1 ± 0,2	0,037

Γαλακτοκομικά	2-4	3,4 ± 2,0	3-4	4,3 ± 1,5	0,057
Βούτυρο- Μαργαρίνη- Κρέμα Γάλακτος	1-4 μερίδες	1,1 ± 1,5	4-5 μερίδες	1,0 ± 1,2	0,816
Γευματικά επεισόδια στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο		1,6 ± 0,6		1,4 ± 0,6	0,359
Ξηροί καρποί		0,4 ± 0,9		0,4 ± 1,2	0,993
Γλυκά με γάλα	-	0,3 ± 0,4	-	0,1 ± 0,2	0,006
Γλυκά	-	2,2 ± 1,9	-	1,2 ± 1,0	0,023
Αλμυρά snacks	-	0,7 ± 0,8	-	0,6 ± 0,9	0,711
Σφολιατοειδή- Πίτες-Πίτσες	-	0,7 ± 0,9	-	1,2 ± 1,4	0,089
Ζάχαρη-Μέλι- Μαρμελάδα	-	0,3 ± 0,7	-	0,3 ± 0,5	0,909
Αναψυκτικά	-	0,1 ± 0,2	-	0,3 ± 0,7	0,169

Η επόμενη σύγκριση αφορά τα διατροφικά χαρακτηριστικά των παιδιών του δείγματος που εμφανίζουν ή όχι παγκρεατική ανεπάρκεια. Όταν συγκρίθηκαν οι δυο ομάδες φάνηκε πως διαφέρουν στατιστικά σημαντικά στην προσλαμβανόμενη ενέργεια, με τα παιδιά που έχουν παγκρεατική επάρκεια να λαμβάνουν λιγότερες θερμίδες από εκείνα με παγκρεατική ανεπάρκεια, 2656 Kcal έναντι 3338 Kcal ($p_{\text{value}}=0,041$). Διαφορές παρατηρούνται επίσης στο μέσο όρο των γραμμαρίων πρωτεϊνών που κατανάλωναν τα παιδιά ημερησίως ($p_{\text{value}}=0,028$) και στα γραμμάρια πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους ($p_{\text{value}}=0,003$), χωρίς όμως να παρατηρείται διαφορά στο ποσοστό της ενέργειας που προέρχεται από την κατανάλωση πρωτεϊνών ($p_{\text{value}}=0,716$). Περισσότερες πρωτεΐνες φαίνεται να καταναλώνουν τα παιδιά με παγκρεατική ανεπάρκεια, 106 γραμμάρια έναντι 76 γραμμαρίων στην άλλη ομάδα σύγκρισης. Τα ίδια προσλαμβάνουν και περισσότερα γραμμάρια πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους, 3,7 γραμμάρια σε σύγκριση με 2,0 γραμμάρια ανά κιλό στα παιδιά που δε λαμβάνουν θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων.

Αναφορικά με τις ομάδες τροφίμων, στατιστικά σημαντικές διαφορές εμφανίζουν οι ομάδες των αυγών ($p_{\text{value}}=0,002$), των γαλακτοκομικών ($p_{\text{value}}=0,003$), η ομάδα του βουτύρου, της μαργαρίνης και της κρέμας γάλακτος ($p_{\text{value}}=0,002$) και η ομάδα της ζάχαρης, του μελιού και της μαρμελάδας ($p_{\text{value}}=0,003$). Συγκεκριμένα, τα παιδιά με παγκρεατική ανεπάρκεια καταναλώνουν ημερησίως, κατά μέσο όρο, 0,2 της μερίδας του αυγού, 4,1 μερίδες γαλακτοκομικών, 1,2 μερίδες από την ομάδα του βουτύρου και 0,4 της μερίδας από την ομάδα της ζάχαρης, σε αντίθεση με τα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια που δεν καταναλώνουν καθόλου αυγά, καταναλώνουν τη μισή προαναφερθείσα ποσότητα γαλακτοκομικών, το ένα τρίτο της ποσότητας από την ομάδα του βουτύρου και το ένα τέταρτο της ποσότητας από την ομάδα της ζάχαρης. Μια τάση για διαφορά φαίνεται να έχει ο αριθμός των διατροφικών επεισοδίων ανά ημέρα στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο ($p_{\text{value}}=0,052$), με τα παιδιά με παγκρεατική ανεπάρκεια να καταναλώνουν ελαιόλαδο σε 1,6 γευματικά επεισόδια, ενώ τα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια σε 1,1 γευματικά επεισόδια. Στις υπόλοιπες ομάδες τροφίμων δεν παρατηρούνται στατιστικά σημαντικές διαφορές. Συγκρίνοντας τις μερίδες που καταναλώνουν τα παιδιά του δείγματος με τις συνιστώμενες για τον υγιή πληθυσμό φαίνεται πως τα παιδιά και των δυο ομάδων δεν καταναλώνουν αρκετές μερίδες αυγών, αλλά καταναλώνουν μεγάλες ποσότητες κρέατος. Επιπλέον, εκείνα με παγκρεατική ανεπάρκεια καταναλώνουν περισσότερες μερίδες δημητριακών και πατάτας καθώς και γαλακτοκομικών από τις συνιστώμενες και μικρή ποσότητα οσπρίων. Τέλος, χαμηλή είναι και η κατανάλωση λαχανικών, ειδικά για τα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια.

Πίνακας 7: Διατροφικά χαρακτηριστικά βάσει ύπαρξης παγκρεατικής ανεπάρκειας

	Συνιστώμενος αριθμός μερίδων	Παγκρεατική Επάρκεια (n=8)	Παγκρεατική Ανεπάρκεια (n=42)	p _{value}
Ενέργεια (Kcal)	-	2656 ± 1158	3338 ± 775	0,041
% Ενέργειας από Υδατάνθρακες	-	43 ± 5	40 ± 5	0,122
% Ενέργειας από Λιπίδια	-	42 ± 6	45 ± 5	0,264
% Ενέργειας από Πρωτεΐνες	-	15 ± 3	15 ± 3	0,716
Πρωτεΐνες/ ημέρα (g)	-	76 ± 33	106 ± 33	0,028
g πρωτεϊνών / Kg	-	2,0 ± 0,6	3,7 ± 1,5	0,003

Νερό (ml)	750-2500	1217± 492	1076 ± 519	0,483
Δημητριακά	2- 8	6,1 ± 3,3	7,8 ± 2,8	0,118
Πατάτες		1,4 ± 1,6	1,3 ± 1,1	0,905
Φρούτα- Φρέσκοι Χυμοί	1-3	1,2 ± 0,8	1,2 ± 1,4	0,946
Επεξεργασμένοι Χυμοί		0,8 ± 1,2	0,5 ± 0,7	0,547
Λαχανικά	1-4	0,7 ± 0,5	1,2 ± 1,1	0,183
Όσπρια	0,1- 0,7 (x ½ φλυτζάνι)	0,3 ± 0,9	0,1 ± 0,3	0,485
Ψάρι	0,3- 1,1 (x 60g)	0,4 ± 0,7	0,4 ± 0,7	0,851
Πουλερικά – Λευκό Κρέας	0,3-1,1 (x 60g)	0,9 ± 0,7	0,9 ± 0,9	0,816
Κόκκινο Κρέας		1,4 ± 1,4	1,4 ± 1,1	0,968
Επεξεργασμένο Κρέας		0,8 ± 0,6	1,1 ± 1,0	0,511
Αυγά	0,6-1 αυγό	0,0 ± 0,8	0,2 ± 0,3	0,002
Γαλακτοκομικά	2-4	2,1 ± 0,9	4,1 ± 1,8	0,003
Βούτυρο-Μαργαρίνη-Κρέμα Γάλακτος	1-5 μερίδες	0,4 ± 0,4	1,2 ± 1,4	0,002
Γευματικά επεισόδια στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο		1,1 ± 0,6	1,6 ± 0,6	0,052
Ξηροί καρποί		0,9 ± 1,8	0,3 ± 0,8	0,415
Γλυκά με γάλα	-	0,2 ± 0,3	0,2 ± 0,3	0,855
Γλυκά	-	1,4 ± 1,1	1,8 ± 1,7	0,448
Αλμυρά snacks	-	0,4 ± 0,5	0,7 ± 0,9	0,112
Σφολιατοειδή-Πίτες-Πίτσες	-	1,0 ± 0,9	0,9 ± 1,3	0,936
Ζάχαρη-Μέλι-Μαρμελάδα	-	0,1 ± 0,9	0,4 ± 0,6	0,003
Αναψυκτικά	-	0,7 ± 0,9	0,1 ± 0,4	0,157

Αναφορικά με τον χρόνο που δαπανούν τα παιδιά με κυστική ίνωση σε φυσική δραστηριότητα και καθιστικές ασχολίες, τόσο τα αγόρια όσο και τα κορίτσια περνούν περισσότερο χρόνο καθημερινά σε καθιστικές δραστηριότητες αντί για σωματική δραστηριότητα, όπως φαίνεται και στον Πίνακα 8. Ειδικότερα, περισσότερος χρόνος δαπανάται στις καθιστικές δραστηριότητες που περιλαμβάνουν παιχνίδια σε βίντεο, ηλεκτρονικό υπολογιστή, tablets και κινητά τηλέφωνα έναντι της παρακολούθησης τηλεθέασης. Ανάμεσα σε αγόρια και κορίτσια δεν παρατηρείται

καμία στατιστικά σημαντική διαφορά σε ό,τι αφορά στο χρόνο που αφιερώνεται σε φυσική δραστηριότητα ($p_{\text{value}}=0,984$), σε τηλεθέαση ($p_{\text{value}}=0,438$) και στις λοιπές καθιστικές δραστηριότητες ($p_{\text{value}}=0,271$).

Πίνακας 8: Φυσική Δραστηριότητα βάσει φύλου

	Αγόρια (n=19)	Κορίτσια (n=31)	p_{value}
Φυσική Δραστηριότητα (min/ημέρα)	110 ± 38	110 ± 86	0,984
Τηλεθέαση (min/ημέρα)	49 ± 52	38 ± 51	0,438
Καθιστικές δραστηριότητες (min/ημέρα)	79 ± 52	100 ± 70	0,271

Κεφάλαιο 5. Συζήτηση

Συνολικά, το δείγμα της μελέτης αποτελείται από παιδιά τα οποία προσλαμβάνουν περίπου 3000 Kcal ημερησίως, εκ των οποίων το 45% προέρχεται από λιπίδια, το 15% από πρωτεΐνες και το 40% από υδατάνθρακες. Η ανάπτυξη του 58% των παιδιών κρίνεται επαρκής, εφόσον ο Δείκτης Μάζας Σώματός τους βρίσκεται πάνω από το 50^ο εκατοστημόριο. Όσον αφορά στη διαιτητική πρόσληψη των παιδιών, όπως αυτή διαμορφώνεται με βάση τις ομάδες τροφίμων, φαίνεται να υπάρχουν συγκεκριμένες ομάδες των οποίων τα τρόφιμα, κυρίως πλούσια σε ενέργεια, καταναλώνονται σε μεγάλες ποσότητες από τα παιδιά του δείγματος. Σχετικά με τη θεραπεία αναπλήρωσης των παγκρεατικών ενζύμων στα παιδιά του δείγματος, η κατανάλωση διαφέρει ανάμεσα στα αγόρια και τα κορίτσια κατά περίπου 1000 IU λιπάσης ανά κιλό σωματικού βάρους. Τέλος, τα παιδιά με κυστική ίνωση που συμμετείχαν στη μελέτη φαίνεται να έχουν ικανοποιητική φυσική δραστηριότητα και να μην ξοδεύουν πάρα πολύ χρόνο σε καθιστικές ασχολίες οι οποίες περιλαμβάνουν οθόνη.

Συγκεκριμένα, τα παιδιά του δείγματος, κατά μέσο όρο, φαίνεται να επιτυγχάνουν την κάλυψη του 110-200% EAR της ενέργειας ενός υγιούς πληθυσμού. Τα παιδιά ηλικίας 0 έως 12 ετών καλύπτουν τουλάχιστον το 129% του EAR της ενέργειας, ενώ οι έφηβοι περισσότερο από το 115%. Τα ευρήματά μας συμφωνούν με τα ευρήματα άλλων μελετών στις οποίες ο μέσος όρος του ποσοστού του EAR της ενέργειας που καλύπτεται είναι 115% (White et al., 2007; Woestenenk et al., 2018) ή κοντά στο κατώτερο προτεινόμενο ποσοστό (Woestenenk et al., 2014). Η επίτευξη ενός καλού επιπέδου ενεργειακής πρόσληψης έχει ως αποτέλεσμα η πλειονότητα του δείγματος, το 58%, να αναπτύσσεται επαρκώς σύμφωνα με το όριο του 50^{ου} εκατοστημορίου για τον Δείκτη Μάζας Σώματος, ποσοστό όμοιο με εκείνο έρευνας των Filigno et. al (Filigno et al., 2017). Σε αντίθετα αποτελέσματα κατέληξε έρευνα των Woestenenk et. al, αφού το 55% του δείγματος είχε Δείκτη Μάζας Σώματος κάτω από το 50^ο εκατοστημόριο (Woestenenk et al., 2018). Επιπλέον, χρησιμοποιώντας το όριο του 5^{ου} εκατοστημορίου για τον Δείκτη Μάζας Σώματος μόλις 2 από τα 50 παιδιά, το 4% του δείγματος, βρίσκονται κάτω από αυτό. Σε ίδιο αποτέλεσμα είχε καταλήξει και έρευνα σε μεγαλύτερο δείγμα ασθενών από το Ιατρείο Κυστικής Ίνωσης του Νοσοκομείου «Αγία Σοφία» (Poulimeneas et al., 2017). Το γεγονός πως οι ασθενείς του δείγματος έχουν επαρκή ενεργειακή πρόσληψη και εμφανίζουν ικανοποιητική ανάπτυξη έχει μεγάλη κλινική σημασία για την πρόγνωση της νόσου, δεδομένου της σύνδεσης ενός καλού επιπέδου θρέψης με καλύτερη πνευμονική λειτουργία και καλύτερη επιβίωση.

Σε αντίθεση με τα αποτελέσματα άλλων ερευνών, τα παιδιά του δείγματος καλύπτουν επαρκώς τη σύσταση για κατανάλωση λιπιδίων. Κατά μέσο όρο η ενέργεια που προέρχεται από λιπίδια αποδίδει το 45% της ημερήσιας πρόσληψης ενέργειας των ασθενών, με τη σύσταση να προτείνει το 40% της ημερήσιας ενέργειας να προέρχεται από λιπίδια. Έρευνα σε μεγάλο δείγμα ασθενών έδειξε αδυναμία επίτευξης της συνιστώμενης πρόσληψης λιπιδίων, αφού τα παιδιά του προσλάμβαναν μόλις το 34 με 36% της ημερήσιας ενέργειάς τους από λιπίδια (Woestenenk et al., 2014). Σε ανεπαρκή πρόσληψη κατέληξε, επίσης, έρευνα σε παιδιά προσχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση (Filigno et al., 2017). Τα ευρήματα δυο άλλων ερευνών, σε μικρά δείγματα ασθενών έδειξαν πως οι ασθενείς σχεδόν κατάφερναν να φτάσουν τη σύσταση για λιπίδια (Smith et al., 2012; White et al., 2007). Λαμβάνοντας υπόψη πως μια δίαιτα πλούσια σε λιπίδια είναι ιδανική για τους ασθενείς με κυστική ίνωση (D. Borowitz et al., 2002), αφού σχετίζεται με καλύτερη ανάπτυξη και επιβίωση (Corey et al., 1988), κρίνεται πολύ σημαντικό το γεγονός πως ο πληθυσμός της μελέτης επιτυγχάνει την κατανάλωση της συνιστώμενης ποσότητας λιπιδίων.

Όπως αναφέρθηκε και προηγουμένως, η κατανάλωση πρωτεϊνών αποδίδει περίπου το 15% της ημερήσιας ενέργειας των παιδιών του δείγματος. Σε παραπλήσια ποσοστά, από 12% έως 15% κατέληξαν άλλες μελέτες που έγιναν σε παιδιά με κυστική ίνωση όλων των ηλικιών (Filigno et al., 2017; White et al., 2007; Woestenenk et al., 2014). Οι ασθενείς του δείγματος προσλαμβάνουν 3,5g πρωτεϊνών ανά κιλό σωματικού βάρους, περισσότερα από την ανώτερη πρόσληψη των 3,2g ανά κιλό η οποία παρατηρήθηκε σε παιδιά σε έρευνα των Woestenenk et. al (Woestenenk et al., 2014). Η επίτευξη κατανάλωσης επαρκούς ποσότητας πρωτεϊνών από τα παιδιά του δείγματος είναι αξιοσημείωτη, αφού συχνά οι πρωτεΐνες έρχονται σε δεύτερη μοίρα στη διατροφή των ασθενών με κυστική ίνωση, διότι όλο τους το ενδιαφέρον εστιάζεται συνήθως στην κάλυψη της απαιτούμενης ποσότητας λίπους και ενέργειας (Engelen et al., 2014).

Αναφορικά με την πρόσληψη υδατανθράκων, τα παιδιά που συμμετείχαν στην έρευνα φάνηκε να προσλαμβάνουν, κατά μέσο όρο, το 40% της ημερήσιας ενέργειάς τους από υδατάνθρακες. Αυτό το εύρημα αντιτίθεται στα αποτελέσματα άλλων ερευνών σε παιδιά με κυστική ίνωση, οι οποίες καταλήγουν σε ποσοστά από 48 % έως 59% (Filigno et al., 2017; White et al., 2007; Woestenenk et al., 2014). Όμως, το ποσοστό στο οποίο κατέληξε η παρούσα μελέτη συνάδει με τη σύσταση για κατανάλωση 40- 45% της συνιστώμενη ενέργειας από υδατάνθρακες (Matel, 2012) και είναι αναμενόμενο, δεδομένου του πολύ υψηλού ποσοστού λιπιδίων που καταναλώνουν τα παιδιά του δείγματος.

Όσον αφορά στην κατανάλωση τροφίμων από τις 21 ομάδες που ορίστηκαν, σε σύγκριση με τις συνιστώμενες ποσότητες, το σύνολο των παιδιών φάνηκε να καταναλώνουν πολλά τρόφιμα από την ομάδα των δημητριακών και της πατάτας, του κρέατος, λευκού, κόκκινου και των παρασκευασμάτων του, των γαλακτοκομικών και των γλυκών. Αναλυτικότερα, η ημερήσια κατανάλωση δημητριακών και πατάτας είναι περίπου επτά-οκτώ μερίδες και μια μερίδα, αντίστοιχα, του κρέατος τρεισήμισι μερίδες, εκ των οποίων μια μερίδα προέρχεται από λευκό κρέας και πουλερικά, μιάμιση μερίδα από κόκκινο κρέας και μια μερίδα από παρασκευάσματα κρέατος, των γαλακτοκομικών τέσσερις μερίδες και των γλυκών μιάμιση-δύο μερίδες. Επίσης, στην επίτευξη της υψηλής πρόσληψης ενέργειας των παιδιών με κυστική ίνωση φαίνεται να συμβάλλει σημαντικά και η ομάδα των σφολιατοειδών, της πίτας και της πίτσας, ομάδα με θερμιδικά πυκνά τρόφιμα, πλούσια σε λιπίδια, από την οποία καταναλώνεται μια μερίδα την ημέρα αλλά και η ομάδα του βουτύρου, της μαργαρίνης και της κρέμας γάλακτος από την οποία τα παιδιά καταναλώνουν μια μερίδα ημερησίως. Η ακριβής προσλαμβανόμενη ποσότητα ελαιολάδου δεν μπορεί υπολογιστεί στην παρούσα μελέτη, εφόσον μετρήθηκε μόνο ο αριθμός γευματικών επεισοδίων στα οποία καταναλώθηκε ελαιόλαδο, όμως, ο μέσος όρος των παιδιών κατανάλωναν ελαιόλαδο σε περισσότερα από ένα γεύματα την ημέρα. Σχετικά με τις υπόλοιπες ομάδες τροφίμων, χαμηλή φαίνεται να είναι η κατανάλωση λαχανικών, φρούτων-φρέσκων χυμών και ψαριού καθώς τα παιδιά καταναλώνουν μόλις μια μερίδα λαχανικών, μια φρούτων και μισή μερίδα ψαριού ημερησίως, γεγονός αναμενόμενο σε ένα βαθμό, αφού πρόκειται, με εξαίρεση το ψάρι, για τρόφιμα χαμηλά σε θερμίδες και λίπος. Πολύ μικρή είναι η κατανάλωση τροφίμων όπως αυγά, όσπρια, ξηροί καρποί, αλμυρά snacks, γλυκά με βάση το γάλα, χυμοί εμπορίου, αναψυκτικά και ζάχαρη, μέλι και μαρμελάδα. Η γενική εικόνα είναι πως τα παιδιά με κυστική ίνωση του δείγματος καταναλώνουν περισσότερες μερίδες από τρόφιμα πλούσια σε ενέργεια ή/και λίπος, γεγονός που συνεισφέρει στην υψηλή ενεργειακή πρόσληψη των παιδιών του δείγματος. Αυτά τα ευρήματα δεν μπορούν να συγκριθούν με ευρήματα άλλων μελετών, αφού έπειτα από ανασκόπηση της υπάρχουσας βιβλιογραφίας φαίνεται να υπάρχει, με κάθε επιφύλαξη, μια μόνο μελέτη, των Powers, Patton και Rajan, όπου ερευνήθηκε η διαιτητική πρόσληψη παιδιών με κυστική ίνωση χρησιμοποιώντας ομάδες τροφίμων, όμως αυτή έγινε αποκλειστικά σε νήπια, με ομάδα ελέγχου και με διαφορετικά ορισμένες ομάδες τροφίμων (Powers, Patton, & Rajan, 2004), οπότε η σύγκριση των αποτελεσμάτων δεν είναι αξιόπιστη.

Όταν τα παιδιά του δείγματος εξετάστηκαν κατά ομάδες παρατηρήθηκαν διαφορές στα διατροφικά χαρακτηριστικά τους. Οι διαφορές ανάμεσα στα κορίτσια και τα αγόρια και στα

παιδιά και τους εφήβους δεν εμφανίζουν κάποια κλινική σημασία, αφού ούτως ή άλλως τα αγόρια έχουν φυσιολογικά λίγο υψηλότερη διαιτητική πρόσληψη συγκριτικά με τα κορίτσια, όπως φάνηκε και στην παρούσα μελέτη, και τα παιδιά έχουν λίγο χαμηλότερη από τους εφήβους, όπως επίσης επιβεβαιώθηκε. Τα παιδιά με χαμηλότερη ανάπτυξη έχουν μεγαλύτερη ενεργειακή πρόσληψη από τα υπόλοιπα, προσθέτουν ελαιόλαδο σε περισσότερα γευματικά επεισόδια, καταναλώνουν περισσότερα δημητριακά και γαλακτοκομικά, αλλά λιγότερο κρέας και γλυκά. Θα ήταν λάθος να συμπεράνουμε ότι, εφόσον τα παιδιά αυτά έχουν υψηλότερη ενεργειακή πρόσληψη, θα έπρεπε να παρατηρείται και καλύτερη ανάπτυξη. Η υψηλότερη παρατηρούμενη πρόσληψη δεν εξασφαλίζει καλύτερη ανάπτυξη, αφού παράγοντες όπως η βαρύτητα της νόσου και το γενετικό υπόβαθρο επηρεάζουν την ανάπτυξη. Θα μπορούσε, επίσης, να είναι αποτέλεσμα μιας πρόσφατης οδηγίας για αύξηση της διαιτητικής πρόσληψης με στόχο την βελτίωση του επιπέδου θρέψης. Τέλος, οι ουσιαστικότερες διαφορές στα διατροφικά χαρακτηριστικά παρουσιάστηκαν ανάμεσα στα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια και εκείνα με παγκρεατική ανεπάρκεια. Τα παιδιά με επάρκεια προσλαμβάνουν περίπου 700 λιγότερες θερμίδες ημερησίως από τα παιδιά με ανεπάρκεια, διαφορά που είναι κλινικά σημαντική και φάνηκε και στατιστικά σημαντική. Κλινικά σημαντικές διαφορές παρουσιάζονται στα ποσοστά της ενέργειας που προέρχεται από λίπος και υδατάνθρακες, καθώς η ενέργεια εκείνων που δεν έχουν παγκρεατική ανεπάρκεια φάνηκε να προέρχεται σε μεγαλύτερο ποσοστό από υδατάνθρακες, παρά από λίπος, σε αντίθεση με τα παιδιά που έχουν ανεπάρκεια. Οι διαφορές αυτές αντικατοπτρίζονται και στις ομάδες τροφίμων, καθώς τα παιδιά με παγκρεατική επάρκεια, σε σύγκριση με τις μερίδες που καταναλώνουν τα άλλα παιδιά, καταναλώνουν σχεδόν δύο μερίδες λιγότερες από την ομάδα των δημητριακών, δύο λιγότερες μερίδες γαλακτοκομικών, το ένα τρίτο της μερίδας από την ομάδα του βουτύρου, της μαργαρίνης και της κρέμας γάλακτος και προσθέτουν ελαιόλαδο σε λιγότερα γεύματα. Οι διαφορές αυτές δείχνουν μια τάση προς κατανάλωση λιγότερου λίπους και ενέργειας από τα παιδιά που δεν έχουν παγκρεατική ανεπάρκεια, πιθανότατα λόγω έλλειψης ανάγκης για την κατανάλωση τους, εφόσον δεν υπάρχουν απώλειες θρεπτικών συστατικών.

Συνεχίζοντας, η θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων φαίνεται να είναι επιτυχημένη στο σύνολο των παιδιών, γεγονός που καταδεικνύεται άμεσα από τον αριθμό και τον τύπο των κενώσεων των παιδιών της μελέτης. Κατά μέσο όρο τα παιδιά πραγματοποιούν 1 με 2 κενώσεις την ημέρα, αριθμός που θεωρείται φυσιολογικός. Η διαφορά που παρατηρήθηκε στον αριθμό των κενώσεων ανάμεσα στα αγόρια και τα κορίτσια, ενώ φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντική,

δεν κρίνεται κλινικά σημαντική. Τα κόπρανα είναι φυσιολογικής υφής και για τα δυο φύλα (τύπος 3), οπότε δεν παρατηρείται δυσασπορρόφηση λίπους, αποδεικνύοντας την επιτυχημένη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων. Σχετικά με την ποσότητα προσλαμβανόμενης λιπάσης, τα αγόρια του δείγματος λαμβάνουν σημαντικά μεγαλύτερη ποσότητα ανά κιλό από τα κορίτσια. Η διαφορά είναι κλινικά σημαντική, παρόλο που δεν φάνηκε να είναι στατιστικά σημαντική. Αυτό πιθανότατα οφείλεται στο γεγονός πως τα αγόρια προσλαμβάνουν λίγα λιπίδια παραπάνω, οπότε χρειάζονται και περισσότερη λιπάση, είτε σημαίνει πως λαμβάνουν περισσότερες μονάδες λιπάσης από όσες χρειάζονται. Σε κάθε περίπτωση, οι μέσοι όροι της προσλαμβανόμενης λιπάσης και στα δυο φύλα απέχουν πολύ από την ανώτερη επιτρεπτή δόση των 10.000 μονάδων λιπάσης (Anthony et al., 1999), η οποία συσχετίζεται με εμφάνιση ινώδους εντεροπάθειας (D. S. Borowitz et al., 1995).

Τέλος, τα παιδιά που συμμετείχαν στη μελέτη φαίνεται να είναι επαρκώς δραστήρια. Ο μέσος όρος του χρόνου που δαπανάται καθημερινά σε φυσική δραστηριότητα είναι σχεδόν διπλάσιος από τον ελάχιστο προτεινόμενο (*ΕΘΝΙΚΟΣ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΟΣ ΟΔΗΓΟΣ ΓΙΑ ΒΡΕΦΗ, ΠΑΙΔΙΑ ΚΑΙ ΕΦΗΒΟΥΣ*, 2014). Η επαρκής ενασχόληση με την άσκηση έχει μεγάλη αξία για τους ασθενείς, διότι συμβάλλει στη διατήρηση ενός καλού επιπέδου πνευμονικής λειτουργίας (Schneiderman et al., 2014). Ταυτόχρονα με το καλό επίπεδο φυσικής δραστηριότητας, τα παιδιά του δείγματος φαίνεται να μην ασχολούνται υπερβολικά με καθιστικές δραστηριότητες που περιλαμβάνουν οθόνη, αφού ο χρόνος που δαπανάται σε τέτοιες ασχολίες ξεπερνά μόλις κατά περίπου 10 με 20 λεπτά την ανώτατη ημερήσια σύσταση. Τα ευρήματά μας αυτά έρχονται σε αντίθεση με ευρήματα άλλης έρευνας, στην οποία το δείγμα δαπανούσε πολύ χρόνο σε καθιστικές δραστηριότητες και ελάχιστο σε φυσική δραστηριότητα (Marin et al., 2004).

Η παρούσα μελέτη εμφανίζει κάποια αξιοσημείωτα πλεονεκτήματα. Αρχικά, το δείγμα των παιδιών που νοσούν συλλέχθηκε από το Ιατρείο Κυστικής Ίνωσης του Νοσοκομείου Παίδων «Αγία Σοφία», το οποίο είναι το μεγαλύτερο παιδιατρικό κέντρο της Ελλάδας, με ασθενείς από την Αθήνα και την επαρχία. Αυτό σημαίνει πως το δείγμα είναι αντιπροσωπευτικό του ελληνικού πληθυσμού νοσούντων παιδιών και αντικατοπτρίζει τα αποτελέσματα των διαιτητικών οδηγιών που δίνονται στους ασθενείς. Στη συνέχεια, σημαντικό είναι το γεγονός πως μελετήθηκαν πολλές μεταβλητές. Συγκεκριμένα, έγιναν αναλύσεις για τη διαιτητική πρόσληψη των παιδιών, μελετώντας παραμέτρους όπως η πρόσληψη ενέργειας και μακροθρεπτικών συστατικών καθώς και η κατανάλωση τροφίμων από συγκεκριμένες ομάδες που ορίστηκαν, για την ανάπτυξή τους, για τη θεραπεία αναπλήρωσης παγκρεατικών ενζύμων και τον χρόνο που δαπανάται σε φυσική

δραστηριότητα και καθιστικές ασχολίες. Για όλες τις μεταβλητές χρησιμοποιήθηκαν αξιόπιστα εργαλεία και τεχνικές μέτρησης. Όσον αφορά στην εκτίμηση της διαιτητικής πρόσληψης των παιδιών πραγματοποιήθηκε με την λήψη τεσσάρων ανακλήσεων 24ώρου, τρεις εκ των οποίων αφορούσαν καθημερινές ημέρες και μια αφορούσε ημέρα Σαββατοκύριακου, ώστε να είναι πιο αντιπροσωπευτικές της πραγματικής πρόσληψης. Η λήψη των ανακλήσεων έγινε με τη χρήση συγκεκριμένης μεθόδου (Moshfegh et al., 2008). Οι ανακλήσεις 24ωρου αποτελούν κατάλληλη και αξιόπιστη μέθοδο για την αξιολόγηση της διαιτητικής πρόσληψης.

Από την άλλη, η μελέτη παρουσιάζει και διάφορους περιορισμούς. Βασικό μειονέκτημα της είναι το μικρό δείγμα της μελέτης, μόλις 50 άτομα. Όμως, δεδομένου της μικρής συχνότητας εμφάνισης της ασθένειας, αυτός ο αριθμός αντιπροσωπεύει ένα μεγάλο δείγμα των ασθενών και, αφού λήφθηκε από το κύριο παιδιατρικό κέντρο αντιμετώπισης της νόσου, θεωρήθηκε επαρκές. Επίσης, ο συγχρονικός χαρακτήρας της μελέτης δεν επιτρέπει την εξαγωγή αιτιολογικών συμπερασμάτων και συσχετίσεων, όμως από την έρευνα προκύπτουν σημαντικές περιγραφικές πληροφορίες για τη διατροφή, την ανάπτυξη και την συνολική υγεία των παιδιών με κυστική ίνωση στη χώρα μας. Επιπλέον, λόγω του περιορισμένου χρόνου διεξαγωγής της έρευνας στα πλαίσια μιας πτυχιακής μελέτης, στο σχεδιασμό της δεν υπήρχε ομάδα ελέγχου με υγιή παιδιά ώστε να συγκριθούν με τα νοσούντα. Τέλος, οι τέσσερις ανακλήσεις 24ώρου που επιλέχθηκαν για την αξιολόγηση της διαιτητικής πρόσληψης των παιδιών, ενώ είναι ικανές να υπολογίσουν τη συνήθη πρόσληψη ενέργειας (Johnson et al., 1996), δεν επαρκούν για την εκτίμηση των ολικών λιπιδίων, των πρωτεϊνών και των υδατανθράκων σε όλες τις ηλικιακές ομάδες (Ollberding et al., 2014). Όμως, για την επιλογή του αριθμού των ανακλήσεων, εκτός από την ακρίβεια, συνυπολογίστηκαν και άλλοι παράγοντες, όπως η επιβάρυνση των ερευνητών και των ασθενών με επιπλέον ανακλήσεις και η πιθανότητα αποχώρησης των εθελοντών πριν την ολοκλήρωση της μελέτης.

Συμπερασματικά, είναι αναγκαίο να γίνουν και άλλες μελέτες σχετικά με την διαιτητική πρόσληψη και τους παράγοντες της νόσου για τους παιδιατρικούς ασθενείς με κυστική ίνωση του ελληνικού πληθυσμού, ιδανικά σε σύγκριση με ομάδα ελέγχου υγιών παιδιών. Προοπτικές μελέτες είναι επίσης απαραίτητες, ώστε να καθοριστεί ο χρόνος κατά τον οποίο εμφανίζονται οι επιπλοκές της νόσου και πώς αυτός σχετίζεται με την καλή διατροφική κατάσταση και την επαρκή ανάπτυξη στην παιδική ηλικία. Η μελέτη της κυστικής ίνωσης είναι επιτακτική, παρόλο που πρόκειται για σπάνια νόσο. Η εξέλιξη της φαρμακευτικής θεραπείας σε συνδυασμό με τροποποιήσεις της διαιτητικής πρόσληψης και του τρόπου ζωής φαίνεται να έχουν θετικά

αποτελέσματα στην έκβαση της νόσου. Οι επιστήμονες υγείας έχουν πρωταρχικό ρόλο στην βελτίωση αυτών των παραμέτρων και κατ' επέκταση στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση.

Βιβλιογραφία

- Amarenco, G. (2014). Bristol Stool Chart : étude prospective et monocentrique de « l'introspection fécale » chez des sujets volontaires. *Progrès en Urologie*, 24(11), 708-713. doi:<https://doi.org/10.1016/j.purol.2014.06.008>
- Anthony, H., Collins, C. E., Davidson, G., Mews, C., Robinson, P., Shepherd, R., & Stapleton, D. (1999). Pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis: Australian guidelines. Pediatric Gastroenterological Society and the Dietitians Association of Australia. *J Paediatr Child Health*, 35(2), 125-129.
- Bone Mineralisation in cystic fibrosis. (2007). *Cystic Fibrosis Trust*.
- Borowitz, D., Baker, R. D., & Stallings, V. (2002). Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 35(3), 246-259.
- Borowitz, D. S., Grand, R. J., & Durie, P. R. (1995). Use of pancreatic enzyme supplements for patients with cystic fibrosis in the context of fibrosing colonopathy. Consensus Committee. *J Pediatr*, 127(5), 681-684.
- Bradley, G. M., Carson, K. A., Leonard, A. R., Mogayzel, P. J., Jr., & Oliva-Hemker, M. (2012). Nutritional outcomes following gastrostomy in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 47(8), 743-748. doi:10.1002/ppul.22507
- Caliari, S., Benini, L., Sembenini, C., Gregori, B., Carnielli, V., & Vantini, I. (1996). Medium-chain triglyceride absorption in patients with pancreatic insufficiency. *Scand J Gastroenterol*, 31(1), 90-94.
- Casey, P. H., Goolsby, S. L., Lensing, S. Y., Perloff, B. P., & Bogle, M. L. (1999). The use of telephone interview methodology to obtain 24-hour dietary recalls. *J Am Diet Assoc*, 99(11), 1406-1411. doi:10.1016/s0002-8223(99)00340-5
- Chase, H. P., Long, M. A., & Lavin, M. H. (1979). Cystic fibrosis and malnutrition. *J Pediatr*, 95(3), 337-347.
- Corey, M., McLaughlin, F. J., Williams, M., & Levison, H. (1988). A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol*, 41(6), 583-591.
- Council, N. R. (1981). *Assessing Changing Food Consumption Patterns*: The National Academies Press.
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report (2015). Retrieved from www.cff.org/Our-Research/CF-Patient-Registry/2015-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf:
- Cystic Fibrosis Mutation Database www.genet.sickkids.on.ca.
- Damjanov, I. (2009). *Παθοφυσιολογία [PATHOPHYSIOLOGY]* (1st ed.): Επιστημονικές Εκδόσεις ΠΑΡΙΣΙΑΝΟΥ Α.Ε. [Elsevier Inc.].
- De Vizia, B., Raia, V., Spano, C., Pavlidis, C., Coruzzo, A., & Alessio, M. (2003). Effect of an 8-month treatment with omega-3 fatty acids (eicosapentaenoic and docosahexaenoic) in patients with cystic fibrosis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 27(1), 52-57. doi:10.1177/014860710302700152
- Dietary Reference Values for nutrients Summary report. (2017). *EFSA Supporting Publications*, 14(12), e15121E. doi:doi:10.2903/sp.efsa.2017.e15121
- Engelen, M. P., Com, G., & Deutz, N. E. (2014). Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 17(6), 515-520. doi:10.1097/mco.0000000000000100
- Engelen, M. P., Com, G., Wolfe, R. R., & Deutz, N. E. (2013). Dietary essential amino acids are highly anabolic in pediatric patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 12(5), 445-453. doi:10.1016/j.jcf.2012.12.011
- European Cystic Fibrosis Society Patient Registry. (2015). Retrieved from www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports:
- Farrell, P. M. (2008). The prevalence of cystic fibrosis in the European Union. *J Cyst Fibros*, 7(5), 450-453. doi:10.1016/j.jcf.2008.03.007
- Farrell, P. M., Rosenstein, B. J., White, T. B., Accurso, F. J., Castellani, C., Cutting, G. R., . . . Campbell, P. W., 3rd. (2008). Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J Pediatr*, 153(2), S4-S14. doi:10.1016/j.jpeds.2008.05.005

- Filigno, S. S., Robson, S. M., Szczesniak, R. D., Chamberlin, L. A., Baker, M. A., Sullivan, S. M., . . . Powers, S. W. (2017). Macronutrient intake in preschoolers with cystic fibrosis and the relationship between macronutrients and growth. *J Cyst Fibros*, 16(4), 519-524. doi:10.1016/j.jcf.2017.01.010
- Gaskin, K. J. (1988). The impact of nutrition in cystic fibrosis: a review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 7 Suppl 1, S12-17.
- Gavin, J., Ellis, J., Dewar, A. L., Rolles, C. J., & Connett, G. J. (1997). Dietary fibre and the occurrence of gut symptoms in cystic fibrosis. *Arch Dis Child*, 76(1), 35-37.
- Gioxari, A., Kavouras, S. A., Tambalis, K. D., Maraki, M., Kollia, M., & Sidossis, L. S. (2013). Reliability and criterion validity of the Self-Administered Physical Activity Checklist in Greek children. *European Journal of Sport Science*, 13(1), 105-111. doi:10.1080/17461391.2011.606838
- Gracey, M., Burke, V., & Anderson, C. M. (1969). Assessment of medium-chain triglyceride feeding in infants with cystic fibrosis. *Arch Dis Child*, 44(235), 401-403.
- Groleau, V., Schall, J. I., Dougherty, K. A., Latham, N. E., Maqbool, A., Mascarenhas, M. R., & Stallings, V. A. (2014). Effect of a dietary intervention on growth and energy expenditure in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 13(5), 572-578. doi:10.1016/j.jcf.2014.01.009
- Hellenic Cystic Fibrosis Association Retrieved from <http://www.cysticfibrosis.gr>:
- Institute, C. a. L. S. (2000). Sweat Testing: Sample Collection and Quantitative Analysis Approved Guideline—Second Edition; Document C34-A2. *National Committee for Clinical and Laboratory Standards*.
- Johnson, R. K., Driscoll, P., & Goran, M. I. (1996). Comparison of multiple-pass 24-hour recall estimates of energy intake with total energy expenditure determined by the doubly labeled water method in young children. *J Am Diet Assoc*, 96(11), 1140-1144. doi:10.1016/s0002-8223(96)00293-3
- Kuo, P. T., & Huang, N. N. (1965). The effect of medium chain triglyceride upon fat absorption and plasma lipid and depot fat of children with cystic fibrosis of the pancreas. *J Clin Invest*, 44(11), 1924-1933. doi:10.1172/jci105298
- Lewis, S. J., & Heaton, K. W. (1997). Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. *Scand J Gastroenterol*, 32(9), 920-924. doi:10.3109/00365529709011203
- Lusman, S., & Sullivan, J. (2016). Nutrition and Growth in Cystic Fibrosis. *Pediatr Clin North Am*, 63(4), 661-678. doi:10.1016/j.pcl.2016.04.005
- Maqbool, A., Schall, J. I., Gallagher, P. R., Zemel, B. S., Strandvik, B., & Stallings, V. A. (2012). Relation Between Dietary Fat Intake Type and Serum Fatty Acid Status in Children With Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 55(5), 605-611. doi:10.1097/MPG.0b013e3182618f33
- Maqbool, A., Schall, J. I., Garcia-Espana, J. F., Zemel, B. S., Strandvik, B., & Stallings, V. A. (2008). Serum linoleic acid status as a clinical indicator of essential fatty acid status in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 47(5), 635-644. doi:10.1097/MPG.0b013e31817fb76b
- Maqbool, A., & Stallings, V. A. (2008). Update on fat-soluble vitamins in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*, 14(6), 574-581. doi:10.1097/MCP.0b013e3283136787
- Marin, V. B., 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(2), 181-186. doi:10.1016/j.nut.2003.10.010
- Matel, J. L. (2012). Nutritional management of cystic fibrosis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 36(1 Suppl), 60s-67s. doi:10.1177/0148607111420156
- Moran, A., Brunzell, C., Cohen, R. C., Katz, M., Marshall, B. C., Onady, G., . . . Slovis, B. (2010). Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*, 33(12), 2697-2708. doi:10.2337/dc10-1768
- Moshfegh, A. J., Rhodes, D. G., Baer, D. J., Murayi, T., Clemens, J. C., Rumpler, W. V., . . . Cleveland, L. E. (2008). The US Department of Agriculture Automated Multiple-Pass Method reduces bias in the collection of energy intakes. *Am J Clin Nutr*, 88(2), 324-332. doi:10.1093/ajcn/88.2.324
- Nir, M., Lanng, S., Johansen, H. K., & Koch, C. (1996). Long-term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. *Thorax*, 51(10), 1023-1027.
- Nixon, P. A., Orenstein, D. M., Kelsey, S. F., & Doershuk, C. F. (1992). The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*, 327(25), 1785-1788. doi:10.1056/nejm199212173272504

- Nutritional Management of cystic fibrosis. (2002). *Cystic Fibrosis Trust*.
- O'Sullivan, B. P., & Freedman, S. D. (2009). Cystic fibrosis. *Lancet*, 373(9678), 1891-1904. doi:10.1016/s0140-6736(09)60327-5
- Ollberding, N. J., Couch, S. C., Woo, J. G., & Kalkwarf, H. J. (2014). Within- and between-individual variation in nutrient intake in children and adolescents. *J Acad Nutr Diet*, 114(11), 1749-1758.e1745. doi:10.1016/j.jand.2014.03.016
- Panchaud, A., Sauty, A., Kernen, Y., Decosterd, L. A., Buclin, T., Boulat, O., . . . Roulet, M. (2006). Biological effects of a dietary omega-3 polyunsaturated fatty acids supplementation in cystic fibrosis patients: a randomized, crossover placebo-controlled trial. *Clin Nutr*, 25(3), 418-427. doi:10.1016/j.clnu.2005.10.011
- Pedreira, C. C., Robert, R. G., Dalton, V., Oliver, M. R., Carlin, J. B., Robinson, P., & Cameron, F. J. (2005). Association of body composition and lung function in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 39(3), 276-280. doi:10.1002/ppul.20162
- Peterson, M. L., Jacobs, D. R., Jr., & Milla, C. E. (2003). Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 112(3 Pt 1), 588-592.
- Poulimeneas, D., Petrocheilou, A., Grammatikopoulou, M. G., Kaditis, A. G., Loukou, I., Doudounakis, S. E., . . . Vassilakou, T. (2017). High attainment of optimal nutritional and growth status observed among Greek pediatric cystic fibrosis patients: results from the GreeCF study. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 30(11), 1169-1176. doi:10.1515/jpem-2017-0013
- Powers, S. W., Jones, J. S., Ferguson, K. S., Piazza-Waggoner, C., Daines, C., & Acton, J. D. (2005). Randomized clinical trial of behavioral and nutrition treatment to improve energy intake and growth in toddlers and preschoolers with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 116(6), 1442-1450. doi:10.1542/peds.2004-2823
- Powers, S. W., Patton, S. R., Byars, K. C., Mitchell, M. J., Jelalian, E., Mulvihill, M. M., . . . Stark, L. J. (2002). Caloric intake and eating behavior in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 109(5), E75-75.
- Powers, S. W., Patton, S. R., & Rajan, S. (2004). A comparison of food group variety between toddlers with and without cystic fibrosis. *J Hum Nutr Diet*, 17(6), 523-527. doi:10.1111/j.1365-277X.2004.00560.x
- R. Nussbaum, R. M., H. Willard. (2007). *Thompson & Thompson Ιατρική Γενετική [Thompson & Thompson-Genetics in Medicine]* (7th ed.): Εκδόσεις Π.Χ ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ [Elsevier Inc.].
- Ramsey, B. W., Farrell, P. M., & Pencharz, P. (1992). Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr*, 55(1), 108-116.
- Rana, M., Wong-See, D., Katz, T., Gaskin, K., Whitehead, B., Jaffe, A., . . . Lochhead, A. (2014). Fat-soluble vitamin deficiency in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Clin Pathol*, 67(7), 605-608. doi:10.1136/jclinpath-2013-201787
- Reilly, J. J., Montgomery, C., Jackson, D., MacRitchie, J., & Armstrong, J. (2001). Energy intake by multiple pass 24 h recall and total energy expenditure: a comparison in a representative sample of 3-4-year-olds. *Br J Nutr*, 86(5), 601-605.
- Rosenstein, B. J., & Cutting, G. R. (1998). The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr*, 132(4), 589-595.
- Schneiderman, J. E., Wilkes, D. L., Atenafu, E. G., Nguyen, T., Wells, G. D., Alarie, N., . . . Ratjen, F. (2014). Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*, 43(3), 817-823. doi:10.1183/09031936.00055513
- SCIENCE, C. Epidemiology: The mutational diversity of cystic fibrosis.
- Sermet-Gaudelus, I., Bianchi, M. L., Garabedian, M., Aris, R. M., Morton, A., Hardin, D. S., . . . Haworth, C. S. (2011). European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *J Cyst Fibros*, 10 Suppl 2, S16-23. doi:10.1016/s1569-1993(11)60004-0
- Sharma, R., Florea, V. G., Bolger, A. P., Doehner, W., Florea, N. D., Coats, A. J., . . . Henein, M. Y. (2001). Wasting as an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Thorax*, 56(10), 746-750.

- Sinaasappel, M., Stern, M., Littlewood, J., Wolfe, S., Steinkamp, G., Heijerman, H. G., . . . Doring, G. (2002). Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*, 1(2), 51-75.
- Smith, C., Winn, A., Seddon, P., & Ranganathan, S. (2012). A fat lot of good: balance and trends in fat intake in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 11(2), 154-157. doi:10.1016/j.jcf.2011.10.007
- Standaert, T. A., Boitano, L., Emerson, J., Milgram, L. J., Konstan, M. W., Hunter, J., . . . Knowles, M. R. (2004). Standardized procedure for measurement of nasal potential difference: an outcome measure in multicenter cystic fibrosis clinical trials. *Pediatr Pulmonol*, 37(5), 385-392. doi:10.1002/ppul.10448
- Stark, L. J., Opipari-Arrigan, L., Quittner, A. L., Bean, J., & Powers, S. W. (2011). The effects of an intensive behavior and nutrition intervention compared to standard of care on weight outcomes in CF. *Pediatr Pulmonol*, 46(1), 31-35. doi:10.1002/ppul.21322
- Stark, L. J., & Powers, S. W. (2005). Behavioral aspects of nutrition in children with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*, 11(6), 539-542.
- Stark, L. J., Quittner, A. L., Powers, S. W., Opipari-Arrigan, L., Bean, J. A., Duggan, C., & Stallings, V. A. (2009). Randomized clinical trial of behavioral intervention and nutrition education to improve caloric intake and weight in children with cystic fibrosis. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 163(10), 915-921. doi:10.1001/archpediatrics.2009.165
- Surette, M. G. (2014). The cystic fibrosis lung microbiome. *Ann Am Thorac Soc*, 11 Suppl 1, S61-65. doi:10.1513/AnnalsATS.201306-159MG
- Taylor, C. J., Beckles-Willson, N., & Wolfe, S. (2001). The child with cystic fibrosis who fails to gain weight. *J R Soc Med*, 94 Suppl 40, 25-28.
- Tran, K. M., Johnson, R. K., Soultanakis, R. P., & Matthews, D. E. (2000). In-person vs telephone-administered multiple-pass 24-hour recalls in women: validation with doubly labeled water. *J Am Diet Assoc*, 100(7), 777-783. doi:10.1016/s0002-8223(00)00227-3
- Turck, D., Braegger, C. P., Colombo, C., Declercq, D., Morton, A., Pancheva, R., . . . Wilschanski, M. (2016). ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr*, 35(3), 557-577. doi:10.1016/j.clnu.2016.03.004
- Uijtershout, L., Nuijsink, M., Hendriks, D., Vos, R., & Brus, F. (2014). Iron deficiency occurs frequently in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 49(5), 458-462. doi:10.1002/ppul.22857
- Van Biervliet, S., Van Biervliet, J.-P., Robberecht, E., & Taylor, C. (2009). Importance of Zinc in Cystic Fibrosis Patients. *Current Pediatric Reviews*, 5(3), 184-188. doi:<http://dx.doi.org/10.2174/157339609789007222>
- Vieni, G., Faraci, S., Collura, M., Lombardo, M., Traverso, G., Cristadoro, S., . . . Magazzu, G. (2013). Stunting is an independent predictor of mortality in patients with cystic fibrosis. *Clin Nutr*, 32(3), 382-385. doi:10.1016/j.clnu.2012.08.017
- W. Klug, M. C., C. Spencer, M. Palladino. (2016). *ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ Γενετικής [Concepts of Genetics]* (11th ed.): Pearson Education Inc.
- White, H., Wolfe, S. P., Foy, J., Morton, A., Conway, S. P., & Brownlee, K. B. (2007). Nutritional intake and status in children with cystic fibrosis: does age matter? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 44(1), 116-123. doi:10.1097/01.mpg.0000237929.45846.78
- WHO. *Genes and human disease-Cystic Fibrosis*. Retrieved from www.who.int:
- Wilkes, D. L., Schneiderman, J. E., Nguyen, T., Heale, L., Moola, F., Ratjen, F., . . . Wells, G. D. (2009). Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*, 10(3), 105-109. doi:10.1016/j.prrv.2009.04.001
- Woestenenk, J. W., Castelijns, S. J., van der Ent, C. K., & Houwen, R. H. (2014). Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clin Nutr*, 33(3), 528-532. doi:10.1016/j.clnu.2013.07.011
- Woestenenk, J. W., Dalmeijer, G. W., van der Ent, C. K., & Houwen, R. H. (2018). The relationship between energy intake and body-growth in children with cystic fibrosis. *Clin Nutr*. doi:10.1016/j.clnu.2018.02.005
- ΕΘΝΙΚΟΣ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΟΣ ΟΔΗΓΟΣ ΓΙΑ ΒΡΕΦΗ, ΠΑΙΔΙΑ ΚΑΙ ΕΦΗΒΟΥΣ. (2014). Π. κ. Ε. Ι. Ρ. Ινστιτούτο Προληπτικής (Ed.)