



KİSTİK FİBROZİS ve BESLENME

ANNE SÜTÜ VE
KİSTİK FİBROZİS

YAŞA GÖRE
BESLENME
ÖNERİLERİ

BESLENME TEDAVİSİNDE
TEMEL KAVRAMLAR VE
BİLEŞENLER

HAZIRLAYANLAR

*Çocuk Solunum Yolu
Hastalıkları ve Kistik Fibrozis
Derneği adına*

Prof. Dr Gülden Köksal

Hacettepe Üniversitesi Sağlık
Bilimleri Fakültesi Beslenme
ve Diyetetik Bölümü

Prof. Dr Hasan Özen

Hacettepe Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı
Gastroenteroloji Ünitesi

Prof. Dr Uğur Özçelik

Hacettepe Üniversitesi Tıp
Fakültesi Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı
Göğüs Hastalıkları Ünitesi

Bu kitabın her türlü hakkı
Çocuk Solunum Yolu
Hastalıkları ve Kistik Fibrozis
Derneği'ne aittir. İzinsiz
kullanılamaz.

Birinci Basım: Nisan 2010

Çocuk Solunum Yolu
Hastalıkları ve Kistik
Fibrozis Derneği tarafından
hazırlanmıştır.

Kreon'un katkılarıyla
basılmıştır.

ÇOCUK SOLUNUM YOLU VE KİSTİK FİBROZİS DERNEĞİ

www.kistikfibrozis.com
kistikfibrozis@gmail.com



KİSTİK FİBROZİS VE BESLENME



Kistik fibrozis (KF); en sık çocukluk ça-
ğında belirti vermekle birlikte her yaş-
ta ortaya çıkabilen kalıtsal, yani ailesel
geçiş gösteren, bir hastalıktır. Görülme sık-
lığı beyaz ırkta 1/2500-3000'dir.

Kistik fibroziste esas olarak etkilenen organ-
lar; akciğer, pankreas, karaciğer, bağırsak,
ter bezleri gibi dış salgı bezlerinin en çok yer
aldığı organlardır. Normalde bu organlar-
da bulunan dış salgı bezlerinin ince ve akış-
kan salgısı vardır.

Solunum yollarında bulunan bu salgılar ile
akciğerlerin temiz ve sağlam kalması sağ-
lanır. Solunum yollarındaki tozlar, yabancı
cisimler, mikroplar bu akıcı salgı ile dışarı-
ya atılırlar. Kistik fibrozisli hastalarda ise bu

salgıların kıvamı artar ve koyulaşarak akıcı
özelliğini kaybeder. Bu koyulaşan salgılar
akciğerlerdeki borucuklarda (bronşlar) tı-
kanmalara neden olur ve akciğerlerin içine
hava giriş, çıkışı bozulur. Bu ortamda akci-
ğerlere mikropların yerleşmesi ve enfeksi-
yon oluşması kolaylaşır.

Bu nedenle solunum sisteminde;

- Uzun süren ve devam eden öksürük
 - Hışıltılı solunum
 - Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu
 - Bronşlarda genişleme ve koyu kıvamlı
balgam
 - Egzersiz yapılmasıyla ortaya çıkan nefes
darlığı
 - Oksijensizliğe bağlı parmaklarda çomak-
laşma
- gibi sorunlar oluşabilir.

Basamak	Hedef grup	Amaçlar
Normal günlük beslenme için	Tüm KF'li hastalar	• Beslenme eğitimi • Diyet danışmanlığı • Pankreas enzim tedavisinin düzen- lenmesi • Vitamin, mineral, tuz desteklerinin düzenlenmesi
Önlem kılavuzluğu	Enerji dengesizliği riski taşıyan hastalar; • Sık solunum yolu enfeksiyonu geçirenler • Hızlı büyüme dönemleri • İdeal ağırlık oranının %90'ından fazla kilo/boy oranına sahip olmakla birlikte kilo almayan/kaybeden hastalar	Hastaları; • Artan enerji gereksinimleri • Beslenmede alımın artırılması • Diyet kalori içeriğinin artırılması • Beslenme ile ilgili davranış değişik- likleri konularında eğitmek ve danış- manlık yapmak
Destekleyici müdahale	• Düşük kilo alımı hızına ve/veya • İdeal ağırlık oranının %90'ından daha düşük kilo/boy oranına sahip hastalar	• Yukarıdakilerin hepsi - ve • İhtiyacı olduğunda oral kalori artırıcı destek ürünlerinin diyetle eklenmesi
İyileştirici tedavi	• İdeale göre %85'den düşük kilo/boy oranına sahip hastalar	• Yukarıdakilerin hepsi ve • Nazogastrik tüp veya gastrostomi yolu ile gece enteral destek verilmesi
Diriltici ve kuvvetli destek tedavi	• İdeale göre %75'den düşük kilo/boy oranına sahip hastalar	• Yukarıdakilerin hepsi ve • Sürekli enteral beslenme veya total parenteral beslenme desteği verilmesi

Tablo. 1. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme tedavisi basamakları



Sindirim sistemindeki salgı yapan organlarda da bu koyu kıvamlı salgı, içinde aktığı kanalları tıkar ve sonunda organlar hasar görür. Kistik fibrozisli hastaların büyük çoğunluğunda pankreas salgılarının (enzimlerinin) hastalık nedeni ile salınamaması veya kanallardaki tıkanıklıklar nedeni ile bağırsaklara akamaması sonucunda;

- Alınan besinler sindirilemez ve emilemez,
 - Bol miktarda, kötü görünüşlü-yağlı, açık renkli, pis kokulu ve çok sayıda dışkılama olur,
 - Karın şişliği ve gaz oluşur,
 - Tedavi edilmezse, yeteri kadar kilo alamaz ve büyümede ve gelişmede gerilik olur.
- Ayrıca; bu hastalarda sindirim sisteminin diğer kısımlarının da etkilenmesi ile;
- Bağırsak tıkanması
 - Rektumun (kalın bağırsağın son bölümü) dışkılama sırasında dışarı çıkması
 - Karaciğer hastalığı
 - Gastroözofageal reflü hastalığı (mide içeriğinin yemek borusuna kaçması) görülebilir.



PANKREAS

Duodenumun (oniki parmak bağırsağı) ikinci kısmında yer alan ve dış salgılarını oraya akıtan ince uzun bir organdır. Pankreastan hem enzim hem de hormon salgılanır. Pankreas enzimleri (amilaz, lipaz ve tripsin) karbonhidrat, yağ ve protein sindiriminde rol oynarlar. Pankreastan salgılanan hormonlar olan glukagon ve insülin ise vücuttaki glikoz metabolizmasında önemli rol oynar. Kistik fibrozis’de pankreasın işlevini yapamamasından dolayı protein, yağ, karbonhidrat sindirimleri gerçekleşemez. Gençlik çağında ve erişkin hastalarda pankreas bezindeki insülin salgılayan adacık hücrelerinin hasar görmesi ile “Kistik Fibroze Bağlı Diyabet” adı verilen bir tür şeker hastalığı da ortaya çıkabilir. Pankreas yetmezliğine bağlı olarak besin emiliminin bozulması sonucu dışkı ile enerji kaybı artar. Sonuçta, yeterli enerji alınamaz ve hastada ağırlık artışı olmaz. Buna ek olarak, KF’li hastaların dinlenme anında enerji harcaması normal kişilere göre daha fazladır. Sık geçirilen akciğer enfeksiyonları da enerji gereksiniminde artışa neden olur. Bu nedenle KF’li hasta bireylerin günlük enerji alımı normalden daha fazla olmalıdır.

Pankreas enzimleri

Pankreas enzimleri (tripsin, amilaz ve lipaz) besinler ile aldığımız protein, karbonhidrat ve yağları sindirerek emilmeye hazır hale getirirler. Kistik fibrozisli hastalarda bağırsağa yetersiz enzim akmasına bağlı olarak yağ, protein ve karbonhidrat sindirimi ve emilimi yeterli düzeyde olamaz.

KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA YETERSİZ BESLENME SIK GÖRÜLEN BİR SORUNDUR.

Genel olarak bakıldığında KF'li hastaların %80-90'ında pankreas yetmezliği vardır. Pankreasın yeterli işlevini yapamaması sonucu KF'li hastalarda;

- Yağ ve protein emiliminde azalma
- Dışkıda yağların yeterli emilememesi ile enerji kaybı (günlük alınan miktarın >%40-50'si)
- Dışkıda %50'lere varan nitrojen (protein)

kaybı

- Diğer besinlerin, vitaminlerin ve mineralerin de emiliminde azalma görülür

Ayrıca;

- Akciğer hastalığının varlığı
 - Tekrarlayan enfeksiyonların iştahsızlığa neden olması.
 - Öksürüğün gastroözefageal reflüye neden olarak iştahı azaltması
 - Ayrıca; enfeksiyonlar sırasında dinlenme halindeki enerji tüketiminin artması.
- Sindirim sistemindeki diğer sorunların varlığı
 - Gastroözefageal reflü hastalığı
 - İnce bağırsaklarda tıkanıklık olması, safra kesesi (yolları) taşlarına bağlı yemek sonrası ağrı.
 - Parazitler ve nadir de olsa çölyak hastalığı sonucu enerji kaybı, iştahsızlık ve yetersiz beslenme görülür.





TIBBİ BESLENME TEDAVİSİ

- Kistik fibrozisli hastaların yeterli, dengeli ve bireye özgü beslenmesi hastalığın şiddetini, ilerlemesini ve hastanın genel iyilik halini etkileyen önemli etmenlerden biridir.
- KF'li hastaların tıbbi beslenme tedavileri; hasta bireylerin yaş, boy, beden ölçümleri, klinik durumları (akciğer hastalığının şiddeti, gastroözefageal reflü, diyabet gibi eşlik edebilecek diğer hastalıklar), fiziksel aktivite, yiyecek seçimleri, besin tüketebilme durumları, ailenin sosyo-ekonomik durumu, beslenme alışkanlıkları ve olanakları göz önüne alınarak uzman diyetisyen tarafından hazırlanmalıdır.

Kistik fibrozisli hastaların tıbbi beslenme tedavisindeki amaçlar nelerdir?

- Yaşa göre boy, yaşa göre ağırlık, boya göre ağırlık ve vücut kütle indeks değerleri-

ni normal/normale yakın değerlere ulaştırabilmek ve bu değerlerde tutmak (hastalarda kötü beslenme tablosu adı verilen malnütrisyon durumunu oluşturmamak)

- Artan enerji gereksinmesini karşılamak
- Emilim yetersizliğini en az düzeye indirerek dışkıyla enerji kaybının azalmasını sağlamak
- Ter ile kaybolan maddeleri (elektrolitleri) yerine koymak
- Hastanın yaşına, klinik bulgularına göre en iyi beslenme durumunu sağlamak
- Hastayı belirli aralıklarla izleyerek besin gereksinimlerini her yeni duruma göre ayarlamaktır.
- Bu amaçlara ulaşmak için en önemli nokta diyetin kişiye özgü düzenlenmesi yanında, pankreas yetmezliği olan hastalarda mutlaka pankreas enzim desteğinin yapılmasıdır (Enzim yerine koyma tedavisi; kısaca enzim tedavisi olarak bahsedilecektir)

YAŞA GÖRE BESLENME ÖNERİLERİ

0-2 Yaş

- Bu çocukların beslenmesinden amaç normal sağlıklı büyüme ve gelişmeyi sağlamaktır.
- Bu dönem enerji gereksiniminin fazla ve büyüme hızının yüksek olduğu bir dönemdir.
- Bebeklerin %25'inde doğumda pankreas yetmezliği vardır.
- Yeni doğan döneminin en ideal besini anne sütüdür. İlk 4-6 ay sadece emzirme yeterli olabilir ve emzirmeye ilk 12 ay devam edilmelidir. Anne sütünün yetersiz olduğu durumlarda (yeterli ağırlık artışının olmaması) tamamlayıcı olarak mamalar ve diğer besin öğeleri ile desteklenmelidir.
- Verilen günlük beslenme önerileri ile birlikte pankreas enzim desteği sağlanmalı, bu enzim tedavi dozu büyüme hızı ve dışkıyla atılan yağ miktarına göre belirlenmelidir. Bebeklerde her emzirmeden/mamadan önce 250-500 ünite/kg lipaz verilmelidir. Çocuk büyüdükçe enzim dozu öğün başına 500-2000 ünite/kg olarak ayarlanabilir.

Ara öğünlerde yarı dozda enzim verilmelidir. Enzim düzeyleri hastanın bulgularına göre (kilo alması, dışkılama sayısı, dışkının özellikleri, karında gaz olması) düzenlenir.

- Bu önlemlere karşın yeterli ağırlık kazanımı olmazsa kısa süreli enteral beslenme düşünülebilir. Genel olarak uygulanan beslenme desteği ile hastalar uygun enerji, vitamin-mineral gereksinimleri karşılandığı için ve pankreas enzim desteğiyle hızla düzelmektedir.



2-5 Yaş

- Bu dönemdeki beslenme çocuğun beslenme tercihleri doğrultusunda olduğundan günlük besin alımı değişebilmektedir. Ev yemekleri, destekleyici mama ve enteral ürünler enerji ve proteinden, vitamin ve mineralden zengin besinler verilmelidir.
- Bu nedenle uzman bir diyetisyenden yardım alarak çocuğun enerji dengesi ve besinsel gereksinimlerinin karşılanması sağlanmalıdır.
- Önerilen dozda pankreas enzim tedavisine devam edilmelidir.

6-12 Yaş

- Bu dönemde çocuk diyet ve günlük aktivite konusunda daha fazla bilinçlidir.
- Fakat yine de besin seçimlerinde yaştlarının etkisi altında kalabilmektedir.
- Bu dönemde özellikle okuldaki öğretmenin ilgisi ve aile eğitimi çok önemlidir.
- Okulda beslenmesi gereken çocuklarda besinlerin yeterli tüketimi ve pankreas enzimlerini alıp almadığının izleminde sınıf öğretmeni ile işbirliği çok önemlidir.
- Besinlerin öğünlerdeki dengeli dağılımı, kahvaltı, öğle, akşam ve ara öğünlerle besin alımı desteklenmeli, çocuk eğer yaştlarından küçük ise özellikle enteral beslenme ürünleri gece beslenmesinde kullanılmalıdır.
- Önerilen dozda pankreas enzim tedavisine devam edilmelidir.

Adölesan Dönemi

- Hızlı büyüme ve fiziksel aktivitenin artması ile enerji gereksinimi artar.
- Büyüme geriliği sorunu olan hastalarda gelişimin gecikmesi stres yaratabilir.
- Hastalığı inkar etme ve tedaviyi aksatma sorunu yaşanabilir.
- Bu nedenle beslenme ve büyüme durumu üç ayda bir izlenmelidir.
- Uygulanmakta olan beslenme programına ek olarak hızlı büyümenin getirdiği beslenme destekleri sağlanmalıdır.
- Bu dönemde ortaya çıkabilecek insüline bağlı diyabetin tanısı ve uygun şekilde tedavisi önemlidir.

Erişkin Dönem

- Akciğer bulguları ağır değil ise ve yeterli enerji desteği verilebilmişse genellikle büyüme geriliği olmadan erişkinliğe ulaşabilirler.
- Büyüme geriliği varsa hastanın enerji alımı, bağırsaklardan emilim derecesi, enerji harcaması, psikolojik ve ailevi sorunlar gözden geçirilmeli, gerekiyorsa günlük beslenme programı ve verilen enzim dozu yeniden ayarlanmalıdır.
- Önerilen dozda pankreas enzim tedavisine devam edilmelidir.



BESLENME TEDAVİSİNDE TEMEL KAVRAMLAR VE BİLEŞENLER

ENERJİ DENGESİ

- Vücut sıcaklığımızın sağlanması ve korunması, yaşamsal organlarımızın çalışması ve günlük işlerimizi yapabilmemiz yeterli enerji almakla mümkündür.
- Vücudumuza enerji besinlerde bulunan besin öğeleri sayesinde sağlanır. Besin öğeleri besinlerin bileşiminde bulunan ve vücutta özel işlevleri olan öğelerdir.
- Enerji alımı enerji harcamasından az olduğunda vücuttaki depolar kullanılır ve vücut ağırlığında azalma görülür.
- Kistik fibrozisli hastalarda yukarıda sayılan nedenlere bağlı olarak enerji alımının azalması yanında, enerji harcaması da artmıştır (dinlenme halinde enerji harcaması)

- Bu nedenle; KF'li hastaların normal kişiler için önerilen günlük enerjinin %120-150'sini almaları önerilmektedir.
- Yüksek enerji alımını sağlamak için doğal günlük besinlerin çocuğun beslenme alışkanlıklarına göre verilmesi gerekir. Bu besinler enerji değeri yüksek süt, yoğurt, sütlü tatlılar, unlu besinler (ekmek, piring, bisküvi vs), pekmez, bal, reçel gibidir.
- Krema, tam yağlı peynir/süt, tereyağı gibi yiyeceklerle alınan kalori artırılır.
- Ana ve ara öğünlerde kaloriyi artıracak ek ürünler (mamalar, karbohidrat ve protein ekleri) doktorunuz ve diyetisyeninizin önerileri doğrultusunda başlanmalıdır.

PROTEİNLER

- Proteinler vücudun en küçük yapıtaşıdır.
- Vücutta birçok metabolik olayın oluşmasını sağlayan enzimlerin yapısı proteinlerden oluşmaktadır.
- Büyüme ve gelişme hücrelerin çoğalması anlamına gelmektedir ve bu süreçlerde proteinler





büyüme için vazgeçilmez ana besin öğeleridir.

- Vücut proteinlerinin oluşumu için kaynak, yiyeceklerin içinde bulunan proteinlerdir.
- Et, tavuk, balık, süt, yumurta, kurubaklagiller gibi besinler proteinden zengindir.
- Proteinler iki grupta incelenmektedir.

a) Hayvansal kaynaklı proteinler

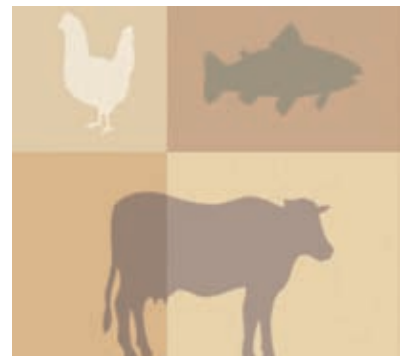
Biyolojik değerleri yüksektir; yani vücutta kullanılabilirlikleri yüksek iyi kaliteli proteinlerdir. Et grubu, süt grubu, yumurta, bu gruptadır.

b) Bitkisel kaynaklı proteinler

Biyolojik değerleri hayvansal kaynaklı proteinlere göre daha düşüktür. Vücutta kullanılabilirlikleri daha azdır (sebzeler, meyveler, tahıllar, kuru baklagiller). Bu grupta kullanılabilirliği en yüksek olanlar

kuru baklagillerdir.

- Vücut proteinleri kas yapısında da bulunur. Yeterli enerji ve protein alınamadığı durumlarda kaslar yıkılarak gerekli enerji ve amino asitler (protein) sağlanmaya çalışılır. KF'li hastalarda akciğer ve diğer organlardaki inflamasyon (ateşli hastalıklar) enerji tüketimini artırır.
- Günlük enerjinin proteinden gelen miktarı %15-20 olmalıdır.



- Protein kaynaklarından yumurta, kırmızı et, tavuk, hindi, balık, süt, yoğurt, peynir, kuru baklagiller gibi besinler iyi kaynaklardır. Bu gruptaki besinler iyi kalite protein yanında minerallerden de zengindirler. Kasların güçlenmesi, kan yapımı ve sağlıklı büyüme için gereklidirler. Bunların günlük besin tüketimi içinde 2-3 porsiyon tüketilmesi uygundur. Süt, yoğurt, peynir ve benzeri besinler iyi kalite protein içerikleri yanında kemiklerin, dişlerin gelişimi, sinir ve kasların düzenli çalışması için gerekli kalsiyum, A vitamini, B vitaminlerini sağlarlar. Günlük 500 ml süt, yoğurt veya bir normal dilim peynir önerilmektedir. Tahıl, sebzeler ve meyveler ise orta kaliteli protein kaynaklarıdır. Ancak tahıllar diğer yandan temel enerji kaynağıdır ve B vitaminlerinden zengindir. Tahıllı besinler ve sebzeler yemek veya çorba şeklinde hazırlanırken içlerine süt/yoğurt veya et katarak zenginleştirerek verilmelidir. Günde 4-6 porsiyon tüketilebilirler. Sebze ve meyveler C vitamininden zengindirler. Özellikle koyu yeşil yapraklı sebzeler A vitamini, B vitamini ve C vitamini içerirler. Günde 4 veya isteğe





göre daha fazla öğün de yemek içinde veya çiğ olarak tüketilmeleri önerilmektedir.

YAĞLAR

- Vücuda enerji sağlarlar. Yağda eriyen A,D,E,K vitaminlerinin emilmesi için de gereklidirler.
- İnsan vücudunun gereksinimleri için diyetle alınması zorunlu besin öğelerinden biridir.
- Vücudun yapıtaşı olan hücrelerin yapısında bulunurlar, göz ve beyin gelişimi için gereklidirler.
- Kistik fibrozisli hastaların yağ sindiriminde ve emiliminde, pankreatik enzim eksikliğine bağlı olarak, yetersizlikler vardır. Bunun sonucunda büyüme ve gelişme geriliği oluşmakta ve dışkıda yüksek oranda (%50) yağ atılımı görülmektedir.
- KF'li hastaların yeterli büyüme ve gelişmeleri için pankreatik enzim tedavisine gereksinim vardır. Pankreastan salgılanan enzimler sayesinde vücuda alınan besin öğelerinin

büyük bir çoğunluğu sindirilip emilmektedir. Bu hastalarda pankreasta gelişen sorunlar nedeniyle bu enzimler yetersizdir. Enzim tedavisi ile yağ emilimi %85-90'lara ulaştırılmaya çalışılır.

- Kistik fibrozisli hastalarda yağ emiliminin artmasıyla birlikte alınan enerji de artar.
- Günlük alınan enerjinin %35-40'ı yağlardan gelmelidir.

ORTA ZİNCİRLİ YAĞ ASİTLERİ (MCT)

- Bu yağ asitleri bağırsaktan emilmeleri için safra asitlerine (yağların emilmesinde ortamda bulunmaları gereklidir) gereksinim duymazlar ve uzun zincirli yağ asitlerine göre daha kolay ve hızlı emilirler.
- Bu nedenle; KF'li hastaların günlük beslenmesinde MCT desteği de önerilmektedir.
- Orta zincirli yağ asitlerini içeren besinler; hindistan cevizi yağı ve bu yağları içeren tedavi edici hazır mamalardır. MCT desteği yapılırken günlük enerjinin %7-10'u kadarı mutlaka elzem yağ asitlerinden (uzun zincirli) sağlanmalıdır.

OMEGA 3 YAĞ ASİTLERİ

- Omega 3 yağ asitleri (linoleik ve alfa-linolenik asit) vücudumuz için gerekli olan uzun zincirli yağ türlerinden biridir.
- Vücudumuzda sentezlenemezler, dışarıdan bazı besinlerle alınması gerekmektedir.
- Omega 3 yağlarından en zengin kaynak anne sütü ve balık yağıdır. Diğer kaynakları ise; soya yağı, kanola yağı, ceviz ve ceviz yağı, keten tohumu, keten tohumu yağı, az miktarda yumurta ve etlerdir.
- Vücut bağışıklık sisteminin güçlenmesi, büyüme ve gelişme için gereklidirler.
- Besinlerle yeteri kadar alınmadığında ek olarak balık yağı alınması önerilmektedir.

KARBONHİDRATLAR

- Vücuda enerji sağlayan besin öğelerinden biridir.
- Karbonhidratlar tüm besinlerimizde en çok bulunan besin öğesidir.
- Günlük besinlerle karbonhidratların (çay şekeri, şekerleme vs. gibi) fazla alınmasıyla birlikte bireylerde karbondioksit gazı çıkışında artış ve akciğer hastalığı olanlarda solunum gücünü gözlenebilir. Bu yüzden diyetle karbonhidrat miktarına dikkat edilmelidir.
- Kistik fibrozisli hastaların enerjisinin %40-50'sinin karbonhidratlardan gelmesi önerilir.
- Karbonhidrat kaynağı olarak daha çok ekmek, pirinç, makarna, kurubaklagiller, patates gibi nişastalı kompleks karbonhidrat kaynaklarından yararlanılmalıdır.
- Çocuk beslenmesinde özellikle kullanılan çay şekeri, çikolata, aromalı şekerler gibi besinler diyet uzmanının denetiminde tüketilmelidir. Alınan çay şekeri (sukroz) miktarı enerjinin %10'unu geçmemelidir.

VİTAMİNLER

- Vitaminler besinlerde çok az bulunan normal beslenme için özel görevleri olan besin öğeleridir. Besinlerde doğal olarak bulunurlar.



	0-12 ay	1-3 yaş	3-8 yaş	8 yaş üstü
A Vitamini (IU)	1,500	5,000	5,000-10,000	10,000
D Vitamini (IU)	400	400-800	400-800	400-800
E Vitamini (IU)	40-50	80-150	100-200	200-400
K Vitamini (mg)	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5

Tablo 2. Pankreatik yetmezliği olan kistik fibrozisli hastalarda yaşa göre günlük yağda eriyen vitamin destek dozları

- Normal büyüme ve gelişme için önemlidir.
- Günlük besinlerle yeterince alınmazlarsa bazı hastalıklara neden olurlar.
- KF'li hastaların pankreaslarında yetersizlik olduğu için, emilimleri için ortamda yağ bulunması koşulu olan vitaminlerin (A, D, E ve K vitaminleri) düzeylerinde yetersizlik oluşabilir.
- B vitaminlerinin de enerji metabolizmasında ve merkezi sinir sisteminin sağlıklı işleminde görevleri vardır. Ameliyat ile bağırsaklarının bir kısmı çıkarılan hastalar ve özellikle B12 vitamini emilim bozukluğu olan hastalarda B12 vitamini doktor önerisi ile verilebilir. Ancak diğer suda eriyen vitaminlerin genellikle eksikliği görülmez ve ilaç şeklinde dışarıdan verilmelerine ihtiyaç yoktur.

- Özellikle taze sebze ve meyveler vitamin açısından iyi kaynaklardır. Ayrıca tahıllar, süt ve süt ürünleri, et ve et grubu çeşitli vitaminler mineraller açısından kaynak oluşturmaktadırlar.
- KF'li hastaların vitamin gereksinimlerinin karşılanmasında pankreas yetmezliği düzeyi ve kan vitamin düzeylerine göre ek vitamin destekleri yapılmalıdır. (Tablo 2).





MİNERALLER

- Mineraller besinlerde bulunan, miktar olarak az ama vücut işlevleri için gerekli maddelerdir. Başta kalsiyum, fosfor olmak üzere minerallerin bir bölümü iskelet ve dişlerin yapı taşlarıdır. Sodyum, potasyum gibi mineraller vücut suyunun dengede tutulmasını sağlar.
- Bazı mineraller insan yaşamının devam ettirilebilmesi için şarttır. Bu minerallerin günlük beslenmede kullanılmaları çeşitli hastalıkların oluşumunu engeller. Örneğin demir vücutta besin öğelerinden enerji oluşması için zorunlu olan oksijenin taşınması ve kan yapımı için gereklidir. Çinko, selenyum vücutun çalışmasını düzenleyen büyüme ve gelişme için enzimlerin yapısında, iştahın düzenlenmesinde ve savunma sisteminin yeterliliğinde gereklidir.
- KF'li hastalarda uzun süreli enfeksiyonlar, günlük besinlerle yetersiz alım, sindirim sistemindeki kayıplar gibi nedenler ile demir yetersizliği görülebilir. Kırmızı et ve organ etleri demirin en iyi kaynağı olup, pekmez, koyu yeşil yapraklı sebzeler de iyi kaynak olarak tüketilmelidir. Özellikle büyüme ça-

ğındaki çocuklarda tat ve lezzette önemli rol oynayan çinko birçok enzimin de yapısında bulunur. KF'li hastalarda serum çinko düzeylerinde azalma olduğu bilinmektedir. Çinko düzeylerindeki yetersizlik hastalarda büyümede gerilik, enfeksiyon sayısında artış olmasına neden olmaktadır.

- Çinko yiyeceklerimizin çoğunda bulunur ancak hayvansal yiyeceklerdeki çinkonun emilimi genellikle bitkisel kaynaklardan daha iyidir. Et, peynir, bulgur, buğday, ceviz, badem, mantar çinko açısından iyi kaynaklardır.
- Birçok besin çeşitli mineraller açısından iyi kaynaktır. Özellikle büyüme çağındaki çocuklar için süt ve süt ürünleri kalsiyum; et, yumurta, tavuk, balık gibi ürünler demir açısından iyi kaynak sağlamaktadır.

PROBİYOTİKLER

- Probiyotikler sağlığı korumada ve bazı hastalıkları önlemede rolü olan canlı mikroorganizmalardır.
- Probiyotikler, zararlı bakterilerin bağırsaklara geçişini engelleyerek bağırsaktaki mikrobiyal dengeyi sağlar.



- KF'li hastalarda antibiyotik kullanımının fazla olması nedeni ile; bağırsak ortamında (florasında) denge bozulmakta ve sık, yumuşak kıvamlı dışkı görülmektedir.
- Ayrıca bağırsaklarında enfeksiyonlarda gelişebilmektedir.
- Bu nedenle probiyotik içeren ürünlerin bu çocuklarda kullanılması yararlı etki oluşturmaktadır.
- Bağırsaklık sistemi güçlenmekte ve hastalık sıklığı azalmaktadır.
- Kaynaklar; yoğurt, kefir, bazı hazır mamalar ve probiyotik içeren ticari ürünlerdir.

TUZ DESTEĞİ

- Kistik fibrozisli hastalarda özellikle sıcak havalarda ve egzersiz sırasında terden aşırı miktarda tuz kaybı (klor ve sodyum elektrolitlerinin kaybı) görülebilir.
- Kan tuzlarının (elektrolitlerinin) düşmesi aşırı halsizlik, gözlerde çökme, bebeklerde bingıldakta çökme, kusma, iştahsızlık, tansiyonda düşme şeklinde kendini gösterir. Bu düşme daha da arttığında ölüm riski oluşur. Kan tuzlarında azalma bulguları gösteren hastaların acilen bir hastaneye başvurmaları gereklidir.
- Kişiyi, mevsime ve aktiviteye göre değişmekle birlikte günlük alınması önerilen tuz miktarı; 0-6 ay arasında 0,5 gram; 6-12 ay arası 1 gram; 1-5 yaş arası 2 gram ve daha büyüklerde 3-5 gramdır. Sıcak mevsimlerde ve gereksinimin arttığı durumlarda daha yüksek dozlara gerek olabilir.
- Kan tuzlarında aşırı düşmenin olduğu acil durumlarda kan elektrolit düzeylerine göre damardan sıvı ve elektrolit tedavisi yapılmalıdır.

PANKREAS ENZİM TEDAVİSİ

- KF ile doğan bebeklerin %85-90'ında pankreas yeterli enzim ve bikarbonat salgılamamaktadır.
- Pankreas enzim eksikliği sonucunda proteinler, yağlar ve karbonhidratlar yeteri kadar emilemezler. Besinler yeteri kadar alınsa bile hastalar kilo alamaz, büyüyemez, kötü kokulu, yağlı is-



halleri olur ve gaz çıkarılır.

- Pankreas yetmezliği olan hastalarda standart dozda pankreas enzimlerini içeren ilaçların her beslenmede önerilen dozda ve şekilde besinler ile beraber alınması gerekir.
- Pankreas enzimi içeren ticari ilaçların aynı isme sahip oldukları halde değişik dozda enzim içeren formları vardır. Bu nedenle ilaçların alınması sırasında bu enzim dozlarına dikkat edilmelidir (Örneğin; Kreon® 10.000; Kreon® 25.000 gibi).
- Pankreas enzim eksikliği olan bebeklerin anne sütü veya mama alırken de pankreas enzim tedavisi almaları gerekir.
- Pankreas enzim tedavisi için mide asidinden korunan küçük topçuklar halindeki pankreas enzimleri içeren ticari ilaçlar tercih edilir.
- Başlangıçta enzim dozu her beslenme öncesi bebeklerde 250-500 ünite/kg; daha büyük çocuklarda 500-2000 ünite/kg lipaz başlanır. Gereksinimine göre bu doz ayarlanır.
- Pankreas enzim tedavisi hemen yemek ile beraber verilir. Uzun süren beslenmelerde ve tüple (enteral) beslenme durumunda bir kısmı hemen yemek başlangıcında bir kısmı yemek ortasında veya sonunda verilebilir.

- Enzim içeren kapsüller çiğnenmemelidir. Topçuklar ezilmemelidir. Kapsül yutulamıyorsa içeriği (küçük topçuklar) çok az meyve suyu veya su ile karıştırılıp yutturulmalıdır.
- Ara öğünlerde yarı dozda enzim verilir.
- Çocuk bir iki saat içinde yeniden beslenirse, ek enzim verilmesine gerek yoktur.
- Enzimin, sadece basit karbohidratların (meyve suyu, şekerlemeler, meyve, vb) alınacağı öğünlerde verilmesine gerek yoktur.
- Orta zincirli yağ asiti alan hastalar da mutlaka enzim tedavisi almalıdırlar.
- Uygulama sonrası ağızda enzim granüllerin kalıp kalmadığına bakmak gerekir. Kalan enzim parçaları ağızda ülserlere neden olabilir.
- Hastanın kilo alması ve kaka sayısına göre enzim dozu artırılabilir.
- Gereksiz olarak yüksek dozda enzim alınması zararlı olabilir. Günlük 10.000 ünite/kg lipaz'dan daha yüksek dozlardan kaçınılmalıdır.
- Üst doza ulaşıldığı halde yeterli yarar sağlanamıyorsa bunun bir nedeni azalmış bikarbonat salgılanmasına bağlı olarak bağırsak asit miktarının artması olabilir. Asitten korunmalı enzim topçukları, asit nedeni ile

etkilerini kaybedebilirler. Bu hastalara gerekirse asit azaltıcı ilaçlar doktorunuz tarafından başlanabilir. Yağ emilimi öncesi safra asitleri yağları sıvı içerisinde parçacıklara ayırır ve emilim işlevi için bir hazırlık oluşturur. Karaciğer hastalığı nedeni ile safra asitlerinin yeterli oranda barsağa akmaması da yeterli emilimin olmamasına neden olabilir. Bu durumda da yeterli sindirim görülme-yebilir. Böyle hastalarda doktor tarafından tedaviye eklenen "ursodeoksikolik asit" içeren ilaçlar safra akımı ve bikarbonat salgı-sını düzeltebilir ve bu durumda pankreas enzimleri daha etkin görevlerini yaparak, sindirimi düzenlerler.

Yeterli dozda enzim verilmediğinin kanıtları;

- Kokulu, çok miktarda yağlı kakanın devamı
- Kilo alamama veya kilo kaybetme
- Karın ağrısı
- Kötü kokulu gaz çıkartma
- Açlık hissidir.

Hastalarda büyümenin izlenmesi

- Kistik fibrozisli hastalarda pankreatik enzimlerin eksikliği sonucunda oluşan emilim bozukluklarına ve enfeksiyonlara bağlı

olarak yetersiz büyüme ve düşük vücut ağırlığı gözlenir.

- Kistik fibrozisli hastalarda hasta izlemi son derece önemlidir. Hastaların vücut büyüklük ölçümleri (antropometrik ölçümleri) ve biyokimyasal ölçümleri (kan izlemi) düzenli olarak yapılmalıdır. Beslenme durumunun saptanmasında bu ölçümlerden yararlanılır.
- Kistik fibrozisli hastalarda kötü beslenme büyüme ve gelişmede yetersizliğe ve fiziksel aktivitede azalmaya, sık akciğer enfeksiyonlarına neden olabilir.
- Kötü beslenmenin dengeli ve yeterli beslenme programları ile tedavi edilmesi ya da azaltılması yaşam kalitesini arttıracak için önemlidir.

ANNE SÜTÜ VE KİSTİK FİBROZİS

- Anne sütü tek başına yeterli ağırlık kazanımı sağladığında, çocuğa verilmesi gereken en önemli, tek ve en besleyici besindir.
- İlk 4-6 ay yalnız başına genellikle yeterlidir. Tüm annelere en az 12 ay emzirmeleri önerilir.
- Ağır beslenme yetersizliği ve emilim bozukluğu gelişmiş vakalarda anne sütü yetersiz kalabilir. O zaman tamamlayıcı besin verme gereği duyulmaktadır.

- Yetersizlik durumlarında ağırlık kazanımında azalma, kan proteinlerinin düşüklüğü nedeni ile ödem, kansızlık gelişebilir.
- Anne sütü verilirken de enzim tedavisi gereklidir.

KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA BESLENME DESTEĞİ

Ağızdan beslenmede sorun olan (az besin tüketimi, kötü beslenme, yetersiz protein-enerji alımı) hastalarda, enfeksiyon sıklığının azaltılmasında, hastanın kilo alımı ile yaşlarına göre büyüme ve gelişmesinin çok geri kaldığı durumlarda destek sağlanmalıdır. Bu destek öncelikle günlük beslenme programı yanında verilecek özel olarak hazırlanmış beslenme destek ürünleri ile sağlanır.

Beslenmede destek ürünleri ve kullanımları:

KF hastaları veya gereksinimi olan diğer hastalarda günlük alınan kalori miktarını artırmaya yardım etmek amacıyla hazırlanmış, yüksek kalori içeren (1-1,5 kkal/ml) hazır destekleyici ticari ürünler bulunmaktadır. Doktorunuz ve diyetisyeniniz gerekli gördüklerinde bu ürünleri almanızı önerebilirler. Bu ürünleri alırken unutulmaması gereken nokta bunların sadece destek amaçlı oldukları ve asıl yemeğin yerine geçmeyecekleridir.

ENTERAL BESLENME

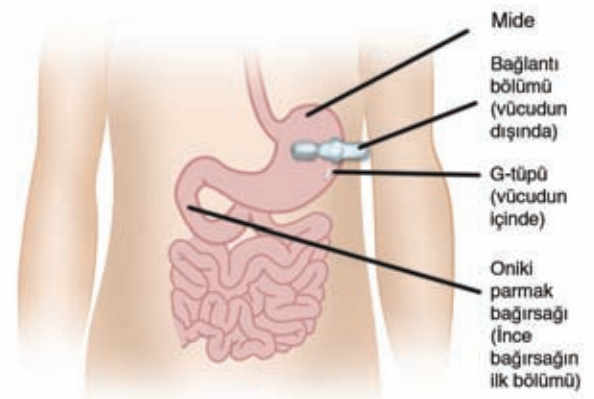
Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumunu düzeltebilecek değişik beslenme yollarından biri de enteral beslenme desteğidir. Normal büyüme ve gelişmeyi sağlamak için besin öğelerinin bir tüp yoluyla sindirim sistemine verilmesine enteral beslenme denir. Diyetinin düzenlenmesi, ağızdan verilen destek ürünlerinin başlanmasına karşın bu ürünleri çeşitli nedenlerle istenilen miktarda tüketemeyen ve yeterli ağırlık kazanımı olmayan hastalarda uygulanan bir yöntemdir. Kısa süreli destek için burun yoluyla mideye yerleştirilen tüpler kullanılırken daha

uzun süre enteral beslenmesi gereken kişilerde gastrostomi tüpleri tercih edilir. Gastrostomi; endoskopi ile, radyolojik olarak ya da cerrahi yöntemle karın ön duvarından mideye tüp yerleştirilmesidir. Yerleştirme yöntemi hastadan hastaya farklı olabilir ve bu konuda doktorunuz karar verecektir.

Enteral beslenmeye karar verildikten sonra günlük verilmesi planlanan enerjinin ve diğer gerekli besinlerin önemli bir miktarı bu yolla verilir. Tüple beslenirken de ağızdan beslenmeye devam etmeniz de bir sakınca yoktur. Enteral beslenme ile daha çok uyku da geçen sürede, planlanan miktar verilir (KF'li hastalarda gece enerji harcaması diğer bireylere oranla daha yüksektir). Bu amaçla genellikle kalorik yoğunluğu yüksek (1,0-1.5 kkal/ml) özel destek ürünleri tercih edilir. İnfüzyona başlarken ve ortada ya da sonda enzim tedavisi verilmelidir.

KİSTİK FİBROZİSE BAĞLI DİYABET

- Kistik fibrozisli hastalarda ilerleyen dönemlerde şeker hastalığı (diyabet) görülebilmektedir.
- Kistik fibroze bağlı diyabetin oluşmasının temel nedenleri arasında pankreas- ta oluşan hasar sonucunda, pankreastan salgılanan ve şekerin hücre içine girmesini sağlayan insülin hormonu miktarında azalma bulunmaktadır.
- Diyabet yavaş gelişir, dışarıdan kan şekerini düşürmek için insülin kullanmayı gerektirir.
- Bu hastalar kesinlikle basit şeker (çay şekeri





ve çay şekeriyle yapılan ürünler) tüketmemelidirler.

- Bunların yerine ekmek, pirinç, makarna, patates, gibi kompleks karbonhidrat kaynakları tercih edilmelidir.
- Günde 6 öğün beslenilmesi uygundur, Bu beslenme üç ana öğün, üç ara öğün şeklinde düzenlenmelidir. 0-1 yaş bebeklerin günde, 3 saat ara ile, 8 kez beslenmeleri gerekmektedir.
- Diyabetli kistik fibrozis hastalarında düzenli olarak diyet ve kan şekeri izlemi yapılmalıdır.

Kistik fibrozisin tedavisi bir ekip çalışması şeklinde olmalıdır. Bu ekipte doktor, diyetisyen, bu konuda uzman hemşire, solunum terapisti, fizyoterapist, psikiyatrist veya psikolog yer almalıdır. Çocuğun anne-babası ve öğretmeni de bu ekiple sıkı bir işbirliği içinde olmalıdır. Kistik fibrozisli hastalara iyi bir beslenme tedavisi, etkili antibiyotik ve ilaç tedavisi uygulandığında hastalarda görülebilecek rahatsızlıkların oluşma sıklıkları azalır. Bunun sonucunda hastanın yaşam süresi ve kalitesi artar.

BESİNLERİ HAZIRLARKEN DİKKAT EDİLMESİ GEREKEN TEMİZLİK KURALLARI

1. Çocuklarınıza besin hazırlamadan önce mutlaka ellerinizi su ve sabun ile yıkayınız.
2. Çocuklarınıza ellerini yıkama konusunda uygun eğitimi veriniz.
3. Yemek hazırlamada kullandığınız besinleri uygun ortamlarda saklayınız.
4. Verilen sular temiz olmalıdır. Bebeklere vereceğiniz su mutlaka kaynatılmış ılıtılmış su olmalıdır.
5. Yemeği hazırlayacağınız kabın temiz olmasına çok dikkat ediniz.
6. Besinlerinizi pişirdikten sonra uygun sıcaklığa ulaştığına emin olunuz. Yumurta, et, balık, tavuk gibi ürünleri oda ısısında uzun süre bekletmeyiniz.
7. Çok kirli, çamurlu, topraklı sebze, meyve satın almayınız. Meyve ve sebzeleri pişirmeden önce bol su ile yıkayınız, daha sonra ayıklayınız.
8. Dış kısmı bombe yapmış ve evde yapılmış konserve kullanmayınız.
9. Çöp ve yiyecekleri bir arada tutmayınız.
10. Dondurulmuş besinleri sıcak ortamda çözdüremeyiniz.

