



MUKOWISCYDOZA

poradnik żywieniowy dla dzieci i młodzieży



Monika Mielus, Dorota Sands

MUKOWISCYDOZA

poradnik żywieniowy dla dzieci i młodzieży

Publikacja wydana dzięki grantowi edukacyjnemu



*NUTRICIA Advanced Medical Nutrition – zaufany partner
w leczeniu żywieniowym mukowiscydozy*

© Copyright by Monika Mielus, Dorota Sands, Blue Sparks Publishing Group

Wydanie I

Warszawa 2012

ISBN 978-83-64012-00-6

Wydawca: Blue Sparks Publishing Group

ul. Obornicka 15/4, 02-948 Warszawa

Projekt i opracowanie graficzne: Dorota Cybulska, Tomasz Białkowski

SPIS TREŚCI

WSTĘP	4
 CZĘŚĆ I. ŻYWIENIE W MUKOWISCYDOZIE	5
Ocena i monitorowanie stanu odżywienia	6
Ogólne zalecenia żywieniowe	10
Żywienie niemowląt	11
Żywienie dzieci w wieku od roku do 4 lat	18
Żywienie dzieci w wieku 5–10 lat	21
Żywienie młodzieży w wieku 11–18 lat	25
Stosowanie preparatów enzymów trzustkowych w niewydolności zewnątrzwydzielniczej trzustki	27
Przyczyny braku przyrostów masy ciała	29
Interwencja w niedożywieniu	30
 CZĘŚĆ II. PRZYKŁADOWE POTRAWY – PRZEPISY	32
Przepisy dla dzieci do 3. roku życia	32
Przepisy dla dzieci powyżej 3. roku życia	44

WSTĘP

Żywienie w mukowiscydozie, jako jeden z filarów leczenia, opiera się na systematycznym i indywidualnym podejściu do każdego chorego. Nie ma idealnego, jednego i uniwersalnego przepisu na postępowanie żywieniowe, możliwe do zastosowania dla każdego pacjenta. Jednakże ważne jest, aby znać podstawowe zasady, które ułatwią codzienne zmagania z dietą i będą stanowić „bazę” do bardziej indywidualnych zaleceń. W Państwa ręce oddajemy praktyczne zalecenia żywieniowe dla niemowląt, dzieci i młodzieży, żeby wzbogacić posiadaną wiedzę w użyteczne wskazówki, jak również o przykładowe przepisy kulinarne.

Autorki

***Instytut Matki i Dziecka w Warszawie** wraz z ówczesnym Oddziałem Terenowym w Rabce tworzył w latach 60. pionierskie polskie ośrodki leczenia mukowiscydozy. Pierwsza poradnia dla chorych z mukowiscydozą, gdzie ambulatoryjnie wykonywano test potowy powstała w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie w 1965 roku.*

Obecnie IMiDz prowadzi ponad 300 chorych z mukowiscydozą zapewniając im wielodyscyplinarną opiekę oraz koordynuje badania przesiewowe noworodków w kierunku mukowiscydozy na terenie całego kraju. Doświadczeni specjaliści kształcą niestrudzenie nowych adeptów medycyny, przekazując im swoje pasje i wieloletnie doświadczenie.

CZEŚĆ I. Żywienie w mukowiscydozie

Żywienie jest nieodłącznym elementem życia człowieka. Sposób i jakość żywienia warunkują odpowiedni rozwój i zdrowie każdego z nas. Prawidłowy sposób odżywiania jest bezpośrednim czynnikiem gwarantującym utrzymanie dobrego samopoczucia i sprawności. Polega ono nie tylko na systematycznym dostarczaniu organizmowi potrzebnych składników odżywczych i energii, ale także na odpowiedniej jakości i ilości prawidłowo przyrządzonych posiłków w ciągu dnia. Definicja ta odnosi się zarówno do zdrowych, jak i chorych.

W chorobie przewlekłej, jaką jest mukowiscydoza, postępowanie żywieniowe jest jedną ze składowych leczenia, tak samo ważną i niezbędną, jak przyjmowanie leków czy wykonywanie zabiegów fizjoterapeutycznych. Najważniejszym jest zrozumienie podstawy choroby, która polega na nadmiernej produkcji lepkiego i gęstego śluzu, powodując najczęściej dysfunkcję układu oddechowego i pokarmowego. Zaburzenia te mogą przyczyniać się do powstania niedożywienia. Niedożywienie jest to stan organizmu będący skutkiem, zazwyczaj długotrwałego niedoboru składników pokarmowych (białek, tłuszczów, węglowodanów) wynikającego z ich niewielkiej ilości lub braku w spożywanych pokarmach.

Następstwem niedożywienia jest zazwyczaj utrata masy ciała i wychudzenie, co prowadzi do osłabienia organizmu. Na niedobór masy ciała u pacjentów z mukowiscydozą dodatkowo mogą mieć wpływ takie czynniki, jak m.in.: występowanie częstych i ostrych infekcji oskrzelowo-płucnych, obniżona funkcja płuc, straty energii związane ze złym wchłanianiem (u pacjentów z niewydolnością zewnątrzwydzielniczą trzustki) oraz obniżonym łaknieniem. Na zaburzenia stanu odżywienia wpływają także choroby towarzyszące, które mogą wystąpić u pacjentów z mukowiscydozą (np. refluks żołądkowo-przełykowy, cukrzyca).

Prawidłowe postępowanie żywieniowe ma na celu zapewnienie optymalnego rozwoju fizycznego (np. wzrost masy ciała). Dobry stan odżywienia wpływa pozytywnie na poprawę funkcji płuc, a tym samym na długość i jakość życia.

U każdego pacjenta choroba może przebiegać inaczej i wymagać odmiennej terapii żywieniowej. Podstawą żywienia w mukowiscydozie jest więc INDYWIDUALNE podejście do każdego pacjenta. Oczywiście ogólne zalecenia obejmują każdego chorego, ale tylko dzięki zindywidualizowanemu podejściu jesteśmy w stanie zapewnić prawidłowe postępowanie żywieniowe.

Na czym opiera się więc prawidłowe podejście żywieniowe w mukowiscydozie? Do podstawowych działań należy zaliczyć:

1. Ocenę stanu odżywienia i jego monitorowanie.
2. Ustalenie optymalnej diety zapewniającej prawidłowy rozwój, stosowanej od momentu postawienia rozpoznania.
3. Dopasowanie suplementacji enzymatycznej (u pacjentów z niewydolnością zewnątrzwydzielniczą trzustki) w celu zlikwidowania objawów złego wchłaniania (m.in. biegunka tłuszczowa, wzdęcia, bóle brzucha).
4. Podaż niezbędnych witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E i K) i monitorowanie ich stężeń, w celu indywidualnego dopasowania suplementacji.
5. Suplementacja chlorkiem sodu (10% NaCl).

Żywnie w mukowiscydozie możemy podzielić na etapy: prewencji niedożywienia i interwencji w niedożywieniu. Prewencja jest niezwykle istotna, szczególnie u niemowląt, u których wykryto chorobę w badaniu przesiewowym. Pozwala to na bardzo wczesną diagnostykę i tym samym włączenie odpowiedniego leczenia żywieniowego.

Istotne jest, aby w każdym wieku zapobiegać niedożywieniu poprzez stosowanie się do zaleceń dietetycznych, jednakże w przypadku pojawienia się zaburzeń w stanie odżywienia podjąć również odpowiednie działania, aby niedożywienie leczyć. Niezwykle ważne jest, aby na każdym etapie rozwoju dziecka dopasować zalecenia dietetyczne w zależności od indywidualnego stanu odżywienia. Prawidłowo skomponowana dieta powinna uwzględniać przede wszystkim pełnowartościowe posiłki z uwzględnieniem preferencji smakowych chorego oraz kształtować pozytywne zachowania żywieniowe. Odpowiedni wybór diety oraz wykształcenie prawidłowych nawyków żywieniowych będą miały pozytywny wpływ na stan zdrowia począwszy od niemowlęcia aż do młodego dorosłego.

Jak mawiał bowiem Hipokrates „*Niech pożywienie będzie lekarstwem, a lekarstwo pożywieniem.*”

Ocena i monitorowanie stanu odżywienia

Co się składa na ocenę stanu odżywienia? Oceniając stan odżywienia, bierzemy pod uwagę to ile dziecko waży, mierzy, co i ile zjada oraz jak to się przekłada na jego rozwój. Na każdej wizycie niezbędne jest wykonywanie pomiarów masy ciała, wysokości (oraz obwodu głowy u dzieci poniżej 2. roku życia). W pierwszych miesiącach życia ważenie może okazać się potrzebne częściej (np. co miesiąc) ze względu na intensywny rozwój niemowlęcia.

Jak sprawdzić czy masa ciała, wzrost są prawidłowe? Do tego celu służą siatki centylowe. Co to takiego? Centyle są wartościami statystycznymi, które pokazują, jak – biorąc pod uwagę wzrost i wagę – na tle równolatków tej samej płci wypada dziecko (w przypadku niemowląt dodatkowo obwód główki), czyli jaki odsetek dzieci ma tę samą wagę i wzrost, ile z nich

jest cięższych, wyższych, lżejszych czy niższych. Aktualizując siatki centylowe, uzyskuje się krzywą rozwoju, z której można odczytać, jak z biegiem czasu zmieniają się parametry badanego dziecka. Cały obszar siatki, znajdujący się pomiędzy 3. a 97. centylem to granice normy. Centyl 50. określa średni wzrost i wagę, górną granicę wyznacza 97. centyl – są to dzieci bardzo wysokie i ciężkie, granicę dolną stanowi centyl 3. – dzieci niskie i ważące najmniej. Jak więc z nich skorzystać? Siatki zawierają dwie osie: oś poziomą – wiek dziecka oraz oś pionową – oceniany parametr (masa ciała lub wzrost). Linia przecięcia tych dwóch parametrów określi nam położenie względem jednej z przechodzących przez siatkę krzywych i da nam odpowiedź, na którym centylu znajduje się badana cecha. Siatki centylowe dołączane są do każdej książeczki zdrowia i warto zaznaczać na nich wyniki pomiarów dokonywanych na wizycie lekarskiej. W przypadku trudności z oznaczeniami należy poprosić lekarza lub dietetyka o wyjaśnienie, jak się nimi posługiwać. Warto wspomnieć, że siatki dla dziewczynek i chłopców są odmienne.

Ekspert z amerykańskiej Fundacji Mukowiscydozy (ang. *Cystic Fibrosis Foundation*) rekomendują, **iż korzystny wpływ na funkcję płuc ma utrzymanie proporcji masy ciała do wzrostu na poziomie ≥ 50 . centyla (dzieci do 2. roku życia) oraz $BMI^1 \geq 50$. centyla (u dzieci powyżej 2. roku życia), jednakże Europejskie Towarzystwo Mukowiscydozy zaleca dodatkowo, aby u niemowląt przy określaniu stanu odżywienia uwzględniać także rodzinne predyspozycje genetyczne, wzrost rodzeństwa i lokalne uwarunkowania demograficzne.**

Niemowlęta, których przyrosty masy ciała są niezadowalające, a ich rozwój umiejscawia się poniżej 25. centyla na siatkach centylowych, powinny być objęte częstszą oceną oraz bardziej intensywnym postępowaniem żywieniowym. Nie ma powodów do obaw, jeżeli masa ciała od urodzenia utrzymuje się na 10. lub 25. centylu, rodzice są szczupłej budowy ciała, przyrosty masy przy każdej wizycie są odnotowywane, a stan pacjenta jest stabilny, bez częstych zaostrzeń i innych dolegliwości. **Niepokoić może sytuacja, kiedy masa ciała spada lub od 3-6 miesięcy nie ma żadnych jej przyrostów.** Wtedy konieczna jest konsultacja dietetyczna. Istotne są regularne przyrosty masy ciała oraz „trzymanie” się „swojego” przedziału centylowego. Niepokoić może brak przyrostu masy ciała, szczególnie w okresie niemowlęcym oraz jej spadki. W grupie dorosłych (powyżej 20. roku życia) należy obliczać całkowite BMI, które powinno być utrzymane na poziomie 22 kg/m² lub wyżej dla kobiet, oraz 23 kg/m² dla mężczyzn. Niedożywienie w tej grupie wiekowej klasyfikuje się na poziomie 18,5 kg/m².

Aby monitorować stan odżywienia pociechy, warto prowadzić adnotacje na siatce centylowej, czy masa ciała nie spada poniżej wcześniejszego zakresu centylowego. Nie należy bowiem dopuszczać do ubytków masy ciała, a u pacjentów szczupłych – należy dążyć do tego, by pacjent przybrał na wadze w okresach wzmoczonego łaknienia. Wcześniejsze gromadzenie „rezerwy energetycznej” w postaci tkanki tłuszczowej jest bardzo istotne w przypadkach szczególnie dużego zapotrzebowania, np. w czasie infekcji i zaostrzenia choroby płuc, którym zwykle towarzyszy także brak apetytu.

¹ ang. Body Mass Index = masa ciała (kg)/wzrost (m²)

Przybliżone wartości przyrostów masy ciała (dziennych i miesięcznych) dla dziewczynek i chłopców przedstawia tabela 1. Należy pamiętać, że każde dziecko jest inne i rozwija się we własnym tempie. Każdy niepokój należy skonsultować z lekarzem i/lub dietetykiem podczas wizyty.

Tabela 1. Średnie spodziewane przyrosty masy ciała od urodzenia do 2. roku życia.

Przedział wiekowy	Chłopcy		Dziewczęta	
	(g/dobę)	(g/miesiąc)	(g/dobę)	(g/miesiąc)
od urodzenia do 1. m.ż.	30	900	26	800
1-2 m.ż.	35	1050	29	870
2-3 m.ż.	26	1050	23	700
3-4 m.ż.	20	600	19	580
4-5 m.ż.	17	500	16	480
5-6 m.ż.	15	450	14	420
6-9 m.ż.	10-13	300-400	10	300
9-24 m.ż.	7-10	200-300	7-10	200-300

Jeżeli już wiemy, ile dziecko waży i mierzy, konieczne jest sprawdzenie, ile zjada. Do tego celu służy przeprowadzany na każdej wizycie wywiad żywieniowy. Podczas tej rozmowy dietetyk zapyta m.in. o to, co dziecko zjada, w jakich ilościach i jakich godzinach. Zbierana jest też informacja o przyjmowanych witaminach, soli, suplementach diety, ilości enzymów do każdego posiłku oraz jakości i ilości wypróżnień. W celu dokładnego ilościowego oszacowania energii i pozostałych składników diety niezbędne jest prowadzenie w domu trzy- lub pięciodniowego dzienniczka żywieniowego. **Warto przed każdą wizytą przygotować taki dzienniczek żywieniowy, aby specjalista mógł lepiej dopasować zalecenia.** Pozwoli to na dokładne przeanalizowanie składu diety oraz dopasowanie zindywidualizowanych zaleceń żywieniowych. **Co to takiego dzienniczek żywieniowy?** Jest to zapis wszystkich spożywanych przez pacjenta produktów, napojów, posiłków, witamin oraz przyjmowanych do poszczególnych posiłków enzymów trzustkowych. Notować powinno się zawsze wtedy, gdy pacjent nie uzyskuje oczekiwanych przyrostów masy ciała, bądź ją traci i/lub przed wizytą lekarską.

Poniżej przykład (tabela 2) jak powinien wyglądać prawidłowo przygotowany dzienniczek na wizytę, wraz z wyjaśnieniem dla poszczególnych kolumn:

- **Posiłek** to każdy rodzaj pożywienia, napojów i należy go opisać tak dokładnie, jak jest to możliwe. Ważne jest również określenie **obróbki kulinarnej** (smażenie, pieczenie, gotowanie, duszenie itp.).
- **Przykłady określania pożywienia w miarach domowych:** 1 łyżeczka, 1 łyżka stołowa, 1 szklanka, 1 filiżanka, 1 saszetka, 1 puszka, 1 butelka itp.
- Jeśli w domu jest waga, to nie ma konieczności opisywania produktów, wystarczy artykuły zważyć i wpisać gramaturę do formularza.

Tabela 2. Dzienniczek żywieniowy – przykład jak wypełniać.

Posiłek	Ilość	Enzymy Witaminy Leki Odżywki	Ilość i konsystencja wypróżnień	Objawy towarzyszące
ŚNIADANIE 7:30				
Chleb biały	1 średnia kromka	Enzym – dawka Vit. A, E, D, K – dawka		
Masło śmietankowe	1 czubata łyżeczka			
Szynka wieprzowa	2 średnie plastry			
Mleko 3,2%	1 szklanka			
Płatki kukurydziane	½ szklanki			
II ŚNIADANIE 10:30				
Serek Danio	1 sztuka	Enzym – dawka		
Jabłko	1 średnie			
Chrupki kukurydziane	10 sztuk			
OBIAD 13:00			Stolec 1 – zwarty, prawidłowy	
Zupa pomidorowa zabieleną śmietaną 36%	1 talerz (sprawdzić pojemność szklanką)	Enzym – dawka Sól – dawka		
Oliwa z oliwek	1 łyżeczka			
Ziemniaki puree	3 czubate łyżki			
Kotlet mielony z mięsa mieszanego	1 średnia sztuka			
Marchewka gotowana z dodatkiem 1 łyżeczki masła	2 średnie łyżki			
Sok pomarańczowy	330 ml			
PODWIECZOREK 16:00				
Szarlotka z bitą śmietaną 36%	150 g i 2 łyżki bitej śmietany			
Mleko 3,2%	1 szkl.			
KOLACJA 19:00				
Tosty		Enzym – dawka Vit. A, E, D, K – dawka		
Chleb biały	2 grube kromki			
Oliwa z oliwek	1 łyżka			
Ser żółty gouda	2 grube plastry			
Szynka wieprzowa	2 cienkie plastry			
Pomidor cherry	5 małych sztuk			
Majonez	1 czubata łyżka			
Ketchup	1 czubata łyżka			
Herbata z cukrem i cytryną	1 szklanka 200 ml i 1 łyżeczka		Stolec 1 – luźny, tłuszczowy	Ból brzucha

Ogólne zalecenia żywieniowe

Wszystkie dotychczasowe działania związane z pomiarami masy ciała i oceną diety są „początkiem” do ustalenia zaleceń żywieniowych.

Ogólnie wiadomo, że w mukowiscydozie zalecana jest dieta wysokokaloryczna i bogatobiałkowa. Ustalenie więc OGÓLNEGO zapotrzebowania energetycznego dla pacjentów z mukowiscydozą jest niełatwe ze względu na indywidualne różnice w przebiegu choroby uwarunkowane m.in. ciężkością choroby oskrzelowo-płucnej, wiekiem czy chorobami towarzyszącymi.

Zapotrzebowanie energetyczne u niemowląt z nowo rozpoznaną chorobą może wynosić 150% lub więcej w porównaniu ze zdrowymi rówieśnikami i zależy jest od masy ciała i jej przyrostów. PRZYKŁADOWE zapotrzebowanie może wynosić:

- ≥ 115 -130 kcal/kg masy ciała/dobę: od urodzenia do 3. m.ż.
- ≥ 100 -110 kcal/kg masy ciała/dobę: od 3-6. m.ż.
- ≥ 100 kcal/kg masy ciała/dobę: od 6-24. m.ż.

Dla dzieci od 2. roku życia, w celu poprawy stanu odżywienia, może być wymagane zapotrzebowanie od 110 do 200% energii. Zapotrzebowanie na tłuszcz może wynosić około 50% u niemowląt do 6. miesiąca życia, a u pozostałych pacjentów od 40 do 50% podaży energii z diety. Średnie zapotrzebowanie na białko to 15% energii z diety, ale może być inne w zależności od potrzeb pacjenta.

Aby łatwiej sobie było wyobrazić, co te liczby oznaczają, poniżej zamieszczono przykłady (tabela 3a/b), gdzie oszacowane zostało zapotrzebowanie na energię, w oparciu o ogólnie przyjęte niższe założenia: 120-150% zalecanego spożycia w porównaniu ze zdrowymi rówieśnikami.

Tabela 3a. Średnie zapotrzebowanie na energię dla chorych na mukowiscydozę.

Wiek (lata)		Dzieci zdrowe	Mukowiscydoza 120-150% energii
1-3	Energia (kcal)	1000	1200-1500
4-6		1400	1680-2100
7-9		1800	2160-2700

Tabela 3b. Średnie zapotrzebowanie na energię dla chorych na mukowiscydozę.

Wiek (lata)		Dzieci zdrowe		Mukowiscydoza 120-150% energii	
		Chłopcy	Dziewczęta	Chłopcy	Dziewczęta
10-12	Energia (kcal)	2400	2100	2880-3600	2520-3150
13-15		3000	2400	3600-4500	2880-3600
16-18		3400	2500	4080-5100	3000-3750
Pow. 19		3000	2200	3600-4500	2640-3300

Powyższe „normy” są szacunkowe i nie zawsze muszą być odpowiednie dla każdego pacjenta. To, jakie zapotrzebowanie ma dany chory, musi ustalić lekarz lub dietetyk. Zależy to m.in. od indywidualnego tempa rozwoju. W ustaleniu, czy jadłospis dziecka odpowiada powyższym założeniom pomoże dietetyk. Dlatego też istotne jest prowadzenie, jak było wspomniane wcześniej, dzienniczka żywieniowego.

Żywnienie niemowląt

Zgodnie ze światowymi zaleceniami, niemowlęta powinny być karmione piersią do 6. miesiąca życia. Mleko kobiece zawiera wszystkie niezbędne składniki odżywcze, które warunkują optymalny rozwój niemowlęcia. Jednak w przypadku wyłącznego karmienia piersią niemowląt chorych na mukowiscydozę, występuje **ryzyko wystąpienia niedoboru białka i sodu**, które z mleka kobiecego nie pokrywają należnego zapotrzebowania chorego dziecka na te składniki. U niemowląt z odpowiednim stanem odżywienia oraz przyrostami masy ciała i wzrostu zalecane jest karmienie piersią.

Jednakże w przypadku występowania problemów z uzyskaniem należynej masy ciała, zaleca się dodatkowe karmienie specjalistyczną mieszanką mleczną. Zgodnie z rekomendacjami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy, wskazana jest podaż hiperkalorycznego preparatu Milupa Cystilac. Preparat ten posiada skład specjalnie dopasowany do potrzeb chorych z mukowiscydozą. Zawiera zwiększoną zawartość energii, białka, tłuszczu, witamin A, D, E, K oraz sodu i chloru – czyli składników niezbędnych do prawidłowego rozwoju chorych na mukowiscydozę. Porównanie wartości odżywczej mleka kobiecego, z Bebilonem 1 oraz Milupy Cystilac przedstawia tabela 4. Jest on przeznaczony do żywienia niemowląt i dzieci. Może być stosowany zarówno jako całkowite źródło pożywienia lub jako „dodatek” do karmienia piersią. Ilość preparatu Milupa Cystilac wypijanego przez dziecko w ciągu dnia zależna jest od wieku, masy ciała i potrzeb

Tabela 4. Porównanie wartości odżywczej składu mlek.

Składnik	Milupa Cystilac	Bebilon 1	Mleko kobiece
Energia (kcal)	105	66	70
Białko (g)	2,8	1,3	1,3
Węglowodany (g)	12,1	7,4	7,0
Tłuszcz (g)	4,9	3,4	4,3
MCT (g)	0,8	–	–
Witamina A (µg)	141	54	68
Witamina D (µg)	1,6	1,2	0,04
Witamina E (mg)	4,6	1,1	0,3
Witamina K1 (µg)	10	4,4	–
Sód (mg)	80	17	20
Potas (mg)	84	65	52
Wapń (mg)	68	47	20

dziecka oraz powinna być regularnie kontrolowana i korygowana przez lekarza. **Decyzja o zwiększeniu kaloryczności posiłków zawsze powinna być podejmowana indywidualnie w stosunku do pacjenta. Należy brać pod uwagę rozwój dziecka, przyrosty masy ciała i wzrostu oraz apetyt.**

Rozszerzanie diety powinno następować stopniowo i powoli. Posiłki dodatkowe dla niemowląt, zgodnie ze schematem żywienia, powinny zostać włączone w 4-6 miesiącu życia. Każdy nowy produkt wprowadzany jest średnio co 2-3 dni, jeżeli natomiast dziecko ma objawy alergii – jeden raz na tydzień. Dobór nowych produktów w tym przypadku, powinien być konsultowany z lekarzem lub dietetykiem. Pierwszym nowym pokarmem w diecie niemowlęcia może być kleik ryżowy, który dodatkowo zwiększy kaloryczność posiłku mlecznego (tabela 5, przykład 1) lub zupa jarzynowa. Należy pamiętać, że pierwsze zupki „słoiczkowe”, zawierają niewystarczającą ilość tłuszczu. Przy pierwszych próbach rozszerzania diety, kiedy dziecko zjada niewielką ilość papki jarzynowej, trzeba zawsze po takiej „nowości” podać posiłek czy to na bazie mleka sztucznego, czy też piersi. W miarę zwiększania się objętości spożywanej zupy niech stanowi ona samodzielny posiłek, zawsze z dodatkiem tłuszczu (oleju/oliwy). Jeżeli dziecko dobrze toleruje zmiany w diecie, a ma

Tabela 5. Przykłady modyfikacji diety.

Wartość odżywcza całodobowej diety, przykład 1					
Skład	Ilość	Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
Milupa Cystilac (gotowa porcja w ml)*	700***	735	19,6	34	85
Kaszka ryżowa**(g)	25	91	1,5	0,2	22
SUMA		826	21,1	34,2	107

Wartość odżywcza całodobowej diety, przykład 2					
Skład	Ilość	Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
Milupa Cystilac (gotowa porcja w ml)*	700***	735	19,6	34	85
Kaszka mleczno-ryżowa**(g)	45	191	5,7	4,8	37
SUMA		926	25,3	38,8	122

*Mieszanka przygotowana według standardowego rozcieńczenia, zgodnie z informacją na opakowaniu.

**25 g to około 2-3 łyżki stołowe kaszki, a 45 g to około 5 łyżek stołowych kaszki, należy dodawać w podzielonych porcjach po 1 łyżce do porcji.

***Średnia dobowa ilość spożywana przez dziecko w wieku 4-5 miesięcy.

problemy z uzyskaniem odpowiedniego przyrostu masy ciała, można przyrządzać bardziej kaloryczne mieszanki składające się z preparatu Milupa Cystilac i kaszki mleczno-zbożowej, dopasowanej stosownie do wieku niemowlęcia (tabela 5 przykład 2). **Ważne jest, aby wszystkie zmiany w diecie dziecka były konsultowane z dietetykiem lub lekarzem w celu wyboru najbardziej optymalnych produktów i dopasowania do nowych posiłków odpowiedniej dawki enzymów trzustkowych, celem zapewnienia oczekiwanych przyrostów masy ciała.**

Od momentu, kiedy uregulujemy niemowlęciu pory posiłków, należy utrzymywać plan karmień z odpowiednimi odstępami pomiędzy posiłkami. Ułatwi to zarówno ustalenie dawki enzymów trzustkowych, jak i pozwoli dziecku „zголоdieć”. Przerwy pomiędzy posiłkami powinny wynosić około 2,5-3 godziny.

Przykładowe nowe produkty wprowadzane do diety w diecie w poszczególnych miesiącach życia przedstawia tabela 6. Zmianę diety u każdego pacjenta należy ustalać indywidualnie, w zależności od potrzeb, stanu zdrowia i masy ciała.

Tabela 6. Przykładowe produkty stosowane w rozszerzaniu diety niemowlęcia z mukowiscydozą.

Wiek dziecka	Przykładowe wprowadzane produkty
Od 4 m.ż.	Kleik ryżowy, papka jarzynowa z dodatkiem oleju z pestek winogron.
Od 5 m.ż.	Kaszko mleczno-ryżowe, zupki jarzynowe z mięsem i olejem.
Od 6 m.ż.	Zupy/II dania z dodatkiem ryby, żółtko, niewielkie ilości kaszy manny
7-9 m.ż.	Posiłki obiadowe dwudaniowe: zupa i drugie danie.
10-11 m.ż.	Biszkopty, niewielkie ilości pieczywa, twarożek, jogurt, kefir.
Po 12 m.ż.	Smakowanie lekkostrawnych posiłków „dorosłych”.

Dodatek wysokoenergetycznego produktu, jakim jest olej/oliwa, powinien się znaleźć w każdej zupce i/lub w II daniu zjadanym przez dziecko. Ilość dawek tłuszczu zależy od indywidualnych potrzeb dziecka. Nie należy go stosować do każdego posiłku bez wyraźnych wskazań. Takie działanie może powodować zaburzenia apetytu u dziecka (będzie cały czas „syte”) oraz obciążyć niepotrzebnie żołądek.

Należy pamiętać, iż 1 łyżeczka oleju (5 g) to 4,5 g tłuszczu co w przybliżeniu zawiera 4 miarki preparatu Milupa Cystilac (czyli 100 ml gotowej mieszanki). Taki dodatek tłuszczu wymaga więc podaży dodatkowej ilości enzymów trzustkowych.

Rozszerzanie i modyfikacja diety u niemowląt w zależności od tego, w jaki sposób są karmione może wyglądać u każdego dziecka inaczej. Zawsze brane jest pod uwagę tempo przyrostów masy ciała. Jak może wyglądać przykładowa modyfikacja menu w diecie niemowlęcia?

Przykład:

Dziewczynka 4,5 miesiąca, masa ciała 5,5 kg (10/3 centyl)

Dotychczasowe posiłki:

6 x dziennie pierś

1 x 110 ml Milupa Cystilac z 1 łyżką kaszki mleczno-ryżowej

1 x 80 g zupki jarzynowej

Proponowana modyfikacja:

5 x dziennie pierś

2 x 110 ml Milupa Cystilac z 1 łyżką kaszki mleczno-ryżowej

1 x 80 g zupki jarzynowej + **dodatek 1 łyżeczki oleju**

Wartość odżywcza diety przed i po modyfikacji z uwzględnieniem normy wynosi:

	Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
Norma	620	15	31	71
Przed modyfikacją	546	11	26	60
Po modyfikacji	700	16	34	75

Dzięki powyższym zmianom dziecko uzyskało przyrost 700 g w ciągu 1 miesiąca.

Zaraz po rozpoznaniu choroby bywają trudności z modyfikacjami diety, ale z czasem dziecko przyzwyczaja się do proponowanych smaków, nowości i dodatków, a wraz z wiekiem rozkład posiłków dziecka się stabilizuje (patrz poniższy przykład). Ważne jest, aby być pod opieką lekarza i dietetyka, którzy pomogą w utrwalaniu prawidłowych zachowań i będą monitorowali postępy w rozwoju dziecka.

Przykład diety dla 9-miesięcznego niemowlęcia:

4 x 150 ml Milupa Cystilac, w tym 2 x z 1 łyżką kaszki mleczno-zbożowej

1 x 120 ml kaszki mанны na Milupa Cystilac z dodatkiem owoców na gęsto

1 x 190 g zupka „własna” z mięsem (80 g) i/lub żółtkiem i 1 łyżeczką oleju

1 x 150 g II danie „słoiczkowe” z rybą

Jogurty naturalne z dodatkiem owoców, pieczywo, wędlina (bez konserwantów) – jako „dodatek” nowości w diecie.

Wartość odżywcza	Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
Zalecana dieta	989	37	44	110
Zalecana norma	950	35	40	105

Sposoby na zwiększenie kaloryczności posiłków u niemowląt i dzieci:

- Po 4-5 miesiącu życia przygotowywanie „mleka na mleku” – kaszki mleczno-ryżowej na mieszance mlecznej dla dzieci z mukowiscydozą.
- W 5-6 miesiącu życia zupy jarzynowe z podwójną porcją mięsa i dodatkiem tłuszczu (np. 1 łyżeczka oleju z pestek winogron).
- W 7-8 miesiącu życia dodatek klusek lanych z dodatkowym żółtkiem do zup.

- Około 12. miesiąca życia dodawanie preparatu Milupa Cystilac do deserów, jogurtów, serków. Należy wcześniej rozrobić zalecaną (przez lekarza/dietetyka) ilość preparatu w niewielkiej ilości przegotowanej wody i dodać do wybranego produktu.

Pomocnym w zwiększaniu kaloryczności diety może być Fantomalt – preparat wydawany na zlecenie lekarza (recepta). Jest on mieszaniną maltodekstryn, maltozy i glukozy. Można dodawać do potraw (zupy) i napojów (woda, herbata, soki), nie zmienia smaku i zapachu. Jedna miarka dostarcza 19 kcal i 5 g węglowodanów. Ilość zawsze zgodnie ze wskazaniami lekarza lub dietetyka. Warto pamiętać, że stosowanie ww. preparatu **nie wymaga** podaży enzymów trzustkowych. Ze względu na dynamiczny rozwój dziecka w pierwszym roku życia i comiesięczne rozszerzanie diety, konieczne są konsultacje żywieniowe, aby dieta dziecka była prowadzona prawidłowo, co zapewni prawidłowy jego rozwój.

Tuż przed pierwszym rokiem życia, mleko nadal stanowi ważny element żywienia. Ważne jest urozmaicenie posiłków, choć jeżeli dziecko ma swoje ulubione potrawy, warto je utrzymać, a „nowości” podawać jako uzupełnienie posiłku, np.:

Śniadanie: 180 ml kaszka owsiana z Milupa Cystilac „na gęsto” + jako „nowość” omelet z szynką i pomidorem/jajecznica/kanapka np. z serem żółtym.

II śniadanie: 150 g jogurt z owocami + jako „nowość” chałka z masłem i serem białym, naleśniki.

Obiad: 190 g zupa z mięsem i 1 łyżeczką oleju z pestek winogron.

II danie (po co najmniej 2 godzinach od zupy): ziemniaki, kasze, makaron z mięsem/rybą (pieczone/duszone) i warzywami (wedle upodobań dziecka) + olej.

Podwieczorek: twaróg z owocami lub na „słono” + jako „nowość” kanapka z masłem i wędliną (bez konserwantów), mięsem pieczonym.

Kolacja: 180 ml kaszka zbożowa z Milupa Cystilac „na gęsto” + „nowości” na zmianę jak na śniadanie.

Podawanie „nowości” tuż po posiłku lub przed (w zależności od dziecka) pomoże w poznawaniu nowych smaków, a przede wszystkim ułatwi dawkowanie enzymów trzustkowych.

Zbyt długie podawanie posiłków „rozdrobnionych/zmiksowanych” może prowadzić do niechęci zjadania pożywienia o normalnej konsystencji w późniejszym czasie. Warto też podkreślić, że niechęć do poznawania nowych smaków jest dość częstą cechą u chorych na mukowiscydozę, jednakże jeżeli będziemy sukcesywnie rozszerzać dietę o nowe smaki, łatwiej będzie tego problemu uniknąć. Warto podkreślić, że zanim dziecko przekona się do nowego smaku musi spróbować go około 15 razy!

Ze względu na charakterystyczne dla choroby zwiększone wydzielanie chlorków w pocie i ich utratę w sytuacjach zwiększonego pocenia się, jak gorączka, przebywanie w wysokich temperaturach, upały, infekcja, po intensywnym wysiłku fizycznym, konieczne jest **uzupełnianie diety w sól**. W przypadku niemowląt zalecane jest podawanie 10% roztworu NaCl

w ilości 1 ml na 1 kg masy ciała. Podaż tak dużej ilości soli może rodzić niepokój rodziców związanych z „przedawkowaniem,” ale wszyscy chorzy na mukowiscydozę, ze względu na przyczynę choroby, powinni być suplementowani chlorkiem sodu. Niemowlęta i małe dzieci są szczególnie narażone na deficyt tego składnika. Szczególnie istotna jest precyzyjna podaż u niemowląt karmionych piersią, ze względu na małą ilość sodu w mleku mamy. Niedobór sodu może prowadzić do utraty łaknienia, wymiotów, odwodnienia. W praktyce, problemem dla rodziców może się okazać także sposób podawania soli niemowlętom i małym dzieciom. Dla każdego dziecka rozwiązanie może być inne, ale warto wypróbować poniższe sposoby.

Sól u niemowląt karmionych piersią można mieszać na łyżeczce z mlekiem mamy, później wraz z rozszerzaniem diety z mieszanką mleczną, zupą. Lepiej dodać do mniejszej objętości, aby mieć pewność, że dziecko zalecaną dawkę spożyje.

Jeżeli dziecko ukończyło już 4.-5. miesiąc życia i spożywa soki, warto mieszać sól z sokiem, a zalecaną dawkę dzielić na kilka porcji, aby smak soli nie zdominował płynu, w którym go mieszamy. Niektóre dzieci chętnie piją wodę z dodatkiem soli. Ważne jest, aby ilość tego płynu była stosowna do możliwości dziecka, lepiej w mniejszej ilości, żeby na pewno zalecana dawka NaCl 10% została spożyta.

U niemowląt (i wszystkich chorych na mukowiscydozę), ze względu na upośledzone wchłanianie tłuszczu, niezbędna jest suplementacja witamin rozpuszczalnych w tłuszczach (A, D, E, K). Odpowiednie dawkowanie ustala lekarz. Ważne jest, aby podczas konsultacji przekazać informację o wszystkich dotychczas przyjmowanych preparatach witaminowych oraz czy były one podawane regularnie. Warunkuje to optymalne dopasowanie witamin i zapobiega wystąpieniu ich niedoboru bądź nadmiaru. Nie należy także dodawać witamin do jedzenia (tzn. do butelki z mlekiem, zupy itp.), gdyż nie będzie możliwości dokładnego oszacowania przyjętej dawki.

Odpowiednia suplementacja enzymatyczna (dokładniej opisana poniżej) zawsze musi być dobierana INDYWIDUALNIE, niezbędne są więc konsultacje z dietetykiem i/lub lekarzem.

Suplementacja enzymatyczna u niemowląt

Preparaty enzymów trzustkowych są podawane chorym z niewydolnością zewnątrzwydzielniczą trzustki na zlecenie lekarza. Enzymy trzustkowe wspomagają trawienie a tym samym wchłanianie składników odżywczych, w przypadku nieprawidłowości w wydzielaniu naturalnych enzymów trzustkowych. Niestosowanie enzymów, bądź nieprawidłowa ich podaż, skutkuje problemami z trawieniem i wchłanianiem składników odżywczych pochodzących ze spożytego posiłku, co tym samym może uniemożliwiać prawidłowy przyrost masy ciała i prowadzić do niedożywienia. U niemowląt najczęściej stosowany jest Kreon 10 000.

Odpowiednia suplementacja enzymatyczna zawsze musi być dobierana INDYWIDUALNIE, niezbędne są więc konsultacje z dietetykiem i/lub lekarzem.

Zasady odpowiedniej suplementacji enzymatycznej u niemowląt

1. Enzymy podajemy zarówno dziecku karmionemu mlekiem matki, jak i mieszanką mleczną. Uwaga! Nocny pokarm mamy jest zazwyczaj bardziej „tłusty” – wtedy zawsze konieczna jest podaż enzymów.
2. Zalecane, POCZĄTKOWE dawkowanie to zazwyczaj 2000-5000 jednostek FIP lipazy, czyli ¼-½ kapsułki Kreonu 10 000 na karmienie (ok. 100-120 ml mleka modyfikowanego oraz na jedno karmienie piersią). Dawki powinny być stopniowo modyfikowane, jeżeli dziecko zjada więcej na porcję oraz kiedy pojawią się objawy zaburzeń wchłaniania (cuchnące, luźne, tłuszczowe stolce, bóle brzucha).
3. Granulki wysypujemy na łyżeczkę mleka z dodatkiem jednej kropli preparatu Cebion (do 3-4. miesiąca życia), później podajemy z dodatkiem musu lub soku jabłkowego do czasu, aż dziecko nauczy się połykać całe kapsułki.
4. Enzymy (granulki) najlepiej podawać na początku posiłku i/lub w jego trakcie.
4. Kapsułek nie należy rozgniatać, wysypywać do mieszanki, innego posiłku czy wprost do buzi dziecka.
5. O zwiększaniu dawek powinien decydować lekarz lub dietetyk, z którym należy się skontaktować, kiedy dziecko zaczyna wypróżniać się częściej niż dotychczas, stolce są biegunkowe, błyszczące, cuchnące.
6. Enzymów nie podajemy do samych owoców, warzyw, soków, herbaty, wody – produktów w których nie ma tłuszczu i białka.

Należy zwracać uwagę na zawartość tłuszczu (i białka) w podawanych produktach, gdyż warunkuje to dawkę enzymów. Nie ma jednego ogólnego „przelicznika” stosowanego u wszystkich pacjentów. Szacuje się, że dla niemowląt może to być 400-800 jednostek lipazy na 1 gram tłuszczu. Dla zobrazowania – 1 kapsułka Kreonu 10 000 zawiera 10 000 jednostek lipazy. Produkt zawierający 10 g tłuszczu może wymagać podaży od 4000 j. lipazy do 8000 j. lipazy. Dokładna dawka powinna być ZAWSZE ustalona INDYWIDUALNIE w zależności od ilości i jakości wypróżnień oraz uzyskiwanych (lub też nie) przyrostów masy ciała.

Przykłady produktów o różnej zawartości tłuszczu:

Milupa Cystilac (1 miarka 5,5 g) = 1,2 g tłuszczu

Olej (1 łyżeczka 5 g) = 4,5 g tłuszczu

Masło extra 82% tłuszczu (1 łyżeczka 5 g) = 4 g tłuszczu

Żółtko (1 szt. 20 g) = 5,5 g tłuszczu

Kaszka mleczno-zbożowa (1 łyżka 9 g) = 1 g tłuszczu

Twaróg tłusty 8% tłuszczu (1 łyżka 15 g) = 1,2 g tłuszczu

Parówka (1szt. 50 g) = 10 g tłuszczu

Ser żółty 30% tłuszczu (1 plaster 15 g) = 4,5 g tłuszczu

Mięso wieprzowe surowe² (1 łyżka 10 g) = 2 g tłuszczu
 Mięso wołowe surowe² – polędwica (1 łyżka 10 g) = 0,35 g tłuszczu
 Mięso z piersi kurczaka surowe² (1 łyżka 10 g) = 0,13 g tłuszczu
 Udko z kurczaka² (10 g) = 1 g tłuszczu
 Skrzydełko z kurczaka² (10 g) = 1,2 g tłuszczu
 Łosoś filet surowy² (1 łyżka 10 g) = 1,4 g tłuszczu
 Mintaj filet surowy² (1 łyżka 10 g) = 0,19 g tłuszczu
 Halibut filet surowy² (1 łyżka 10 g) = 0,06 g tłuszczu

Żywnienie w mukowiscydozie, pomimo powyższych wskazań i zaleceń, opiera się w głównej mierze na indywidualnym dopasowaniu postępowania do każdego pacjenta. Należy więc każdą wątpliwość lub pytanie związane z dietą, brakiem przyrostów masy ciała, suplementacją enzymatyczną, czy witaminową skonsultować z lekarzem lub dietetykiem.

Żywnienie dzieci w wieku od roku do 4 lat

Dieta po pierwszym roku życia ma być oparta na 5-6 równomiernie rozłożonych posiłkach. W tej grupie wiekowej należy dbać o codzienne dodatki wysokokalorycznych składników (olej, masło) oraz unikać niskokalorycznych odpowiedników. W przypadku występowania niedoborów masy ciała, niezbędne są częstsze wizyty u dietetyka w celu doboru odpowiedniej oceny i modyfikacji diety oraz dopasowania najbardziej optymalnej dawki enzymów oraz ewentualnych decyzji o konieczności stosowania doustnych wysokokalorycznych odżywek. Wskazane jest również odpowiednie postępowanie psychologiczne w celu ukształtowania prawidłowych nawyków żywieniowych i zmotywowania do stosowania zaleceń (ang. *behavioral intervention*). Często u dzieci po 1. roku życia, pojawia się chęć manifestowania własnego „JA”, czyli mówienie „NIE” na wszystko dookoła, a szczególnie na jedzenie. Jest to normalny proces rozwojowy dziecka, aczkolwiek bardzo stresujący dla rodziców. Wtedy „zjedz” niemal automatycznie wywołuje odmowę u dziecka. Jednakże im bardziej nalegamy, tym bardziej dziecko stara się postawić na swoim.

Jedną z metod radzenia sobie z tym trudnym dla rodziców problemem jest **ustalenie OD POCZĄTKU pewnych zasad postępowania:**

- Wprowadzić obowiązkowo trzy główne posiłki i dwie przekąski – zawsze pełnowartościowe.
- Starać się, by posiłki wypadały o stałych porach. Odstępy pomiędzy nimi nie powinny być ani zbyt krótkie (dziecko nie zdąży nabrać apetytu), ani zbyt długie (będzie napięte i rozdrażnione).
- Ograniczyć czas spożywania posiłku do 20-30 minut, jest to też ważne, aby suplementacja enzymatyczna była skuteczna!

² Mięso surowe przed obróbką kulinarną (przed gotowaniem, pieczeniem, smażeniem, duszeniem).

- Nie należy jednak zgadzać się na ciągłe spełnianie zachcianek dziecka.
- Motywować do samodzielnego pamiętania o przyjmowaniu enzymów trzustkowych.
- Jeżeli dziecko niechętnie zjada mięso na ciepło, może zje na zimno do kanapki.
- Nie należy dawać dziecku pić po każdym kęsie, ale dopiero po jedzeniu.
- Soki, kompoty czy inne napoje słodzone podawane dzieciom, które zwykle jedzą niechętnie mogą dodatkowo zaburzać apetyt. W takich przypadkach lepiej do picia podawać wodę.
- Nocne dokarmianie (szczególnie dzieci po 1. roku życia) zaburza apetyt w ciągu dnia!

U dzieci po 1. roku życia kaszki zbożowe na preparacie Milupa Cystilac mogą nadal pozostać „treściwym” śniadaniem i kolacją, zamiennie z innymi posiłkami śniadaniowymi np. naleśniki, omlety, racuszki, kanapki, tosty, które dziecko będzie chętnie zjadało.

Na bazie Milupa Cystilac można przygotowywać również kakao, czekoladę, kaszki, budynie, desery mleczne. Preparat ten może też stanowić „bazę” do zupy mlecznej z dodatkiem płatków śniadaniowych, kaszy manny czy klusek lanych z dodatkiem żółtek. Zupy warto przygotowywać na wywarach mięsnych z dodatkiem śmietany. Drugie dania powinny być serwowane z przerwą, aby dziecko chętniej je zjadło. Dzieci w tym wieku chętnie spożywają posiłki na bazie mięsa mielonego: kotlety, pulpety, spaghetti, pierogi. Dobrą alternatywą są gulasze z dodatkiem sosu pomidorowego, który zaostrza apetyt dziecka. Ryby w postaci pieczonej lub w sosie śmietanowym są zazwyczaj chętnie zjadane z makaronem czy kaszą. Na II śniadanie czy podwieczorek można podać budyń na tłustym mleku, kanapkę (koniecznie posmarowaną masłem) z dodatkiem sera żółtego, pieczonego mięsa, pasty jajecznej czy twarogowej.

Zazwyczaj modyfikacja diety poprzez drobne dodatki jest w zupełności wystarczająca, a pacjent uzyskuje odpowiednie przyrosty masy ciała.

Warto pamiętać, że w każdym wieku niezbędna jest wiedza co do zawartości tłuszczu, który podajemy dziecku, aby dobrze dopasować enzymy trzustkowe. Szersza informacja na temat suplementacji enzymatycznej w dalszej części tekstu. Dlatego też **czytanie etykiet jest niezwykle istotne przy wyborze produktów, bo dzięki temu możemy również podając produkt z podobnej grupy zwiększyć wielokrotnie jego kaloryczność.**

Przykłady:

Jogurt Gratka (115 g) = 1,3 g tłuszczu/2,2 g białka

Jogurt „Bakoma 7 zbóż” (170 g) = 4,3 g tłuszczu/4,3 g białka

Jogurt „Fantazja” (122 g) = 6,6 g tłuszczu/2,7 g białka

Jogurt kozi (120 g) = 7,2 g tłuszczu/6,7 g białka

Monte 1 szt. (55 g) = 7,3 g tłuszczu/1,5 g białka

Jednakże w sytuacjach, kiedy dobrze dopasowana dieta oraz odpowiednio dobrana do posiłków suplementacja enzymatyczna nie zapewniają należytego rozwoju, warto jest wzbogacić dietę w wysokokaloryczne preparaty odżywcze. Najważniejsze jest, aby taka decyzja

była ZAWSZE skonsultowana z lekarzem lub dietetykiem. Warto pamiętać, że nie wszystkie „odżywki” znajdujące się na polskim rynku są odpowiednie do stosowania u dzieci już od 1. roku życia. Należy bezwzględnie przestrzegać zasad podawania stosownie do wieku. Poniżej wymieniono kilka preparatów odżywczych stosowanych u chorych na mukowiscydozę. Preparaty cząstkowe – „jednoskładnikowe” nie mogą stanowić jedyne źródła pożywienia, powinny być tylko wzbogaceniem posiłku lub potrawy. Pozostałe produkty są kompletne pod względem wartości odżywczej, nie powinny zastępować posiłku, ale mogą stanowić dodatkowe uzupełnienie całodziennej diety.

Preparaty odżywcze do stosowania u dzieci od 1. roku życia:

1. Clinutren Junior (proszek, smak waniliowy) – 100 kcal/100 ml
2. Peptamen Junior (proszek, smak waniliowy) – 100 kcal/100 ml
3. Resource Junior (płyn 200 ml, smak: czekoladowy, waniliowy, truskawkowy) – 150 kcal/100 ml
4. Resource Instant Protein: odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko białko (proszek).

Preparaty odżywcze do stosowania u dzieci od 3. roku życia

1. Nutridrink – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: truskawkowy, waniliowy, czekoladowy, owoce tropikalne, neutralny)
2. Nutridrink Protein – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak waniliowy owoce leśne, czekoladowy)
3. Nutridrink Compact Protein – 240 kcal/100 ml (płyn 125 ml, smak: mokka, truskawka, wanilia)
4. Nutridrink Yoghurt Style – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: waniliowo-cytrynowy, malinowy)
5. Nutridrink Multi Fibre – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: waniliowy, truskawkowy, pomarańczowy)
6. Resource 2.0 – 200 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: wanilia, morela)
7. Resource 2.0 + fibre – 200 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: owoce leśne, kawa)
8. Resource Protein – 125 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: kawa, czekolada)
9. Protifar: odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko białko (proszek)
10. Calogen: odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko tłuszcz (płyn 500 ml, smak neutralny, truskawkowy)
11. Resource Maltodextrin – odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko węglowodany (proszek)
12. Fantomalt – odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko węglowodany (proszek)

Dokładną wartość odżywczą powyższych preparatów przedstawia tabela zamieszczona na końcu książki.

Suplementacja chlorkiem sodu

U dzieci po 1. roku życia również niezbędna jest suplementacja solą. Dla dokładnego dawkowania można nadal używać 10% NaCl w ampułkach, ale wraz z wiekiem i różnorodnością diety dosalanie solą kuchenną może być wystarczające. Zwiększenie jej ilości obowiązuje również w przypadku infekcji, gorączki, upałów, biegunki. Średnia dawka dla dzieci w wieku od 1. roku życia wynosi 25-50 mg/kg m.c./dobę. Może być konieczność indywidualnego zwiększenia w razie potrzeb.

Suplementacja witaminowa

Odpowiednie dawkowanie ustala lekarz. Ważne jest, aby podczas konsultacji przekazać informację o wszystkich dotychczas przyjmowanych preparatach witaminowych oraz regularności ich podawania. Warunkuje to optymalne dopasowanie witamin i zapobiega wystąpieniu ich niedoboru bądź nadmiaru. Konieczna jest podaż witamin przy posiłku, tam gdzie podawany jest enzym, aby zapewnić lepsze wchłanianie tych rozpuszczalnych w tłuszczach witamin.

Ważne jest, aby wszystkie zmiany w diecie dziecka były konsultowane z dietetykiem lub lekarzem w celu wyboru najbardziej optymalnych produktów i dopasowania do nowych posiłków należy dawki enzymów trzustkowych

Żywnienie dzieci w wieku 5-10 lat

W tym okresie rozwoju dziecko zaczyna przebywać częściej i dłużej w grupie rówieśniczej. W związku z uczęszczaniem do przedszkola lub szkoły należy szczególnie zadbać o odpowiednie (wysokokaloryczne) przekąski w ciągu dnia i uświadamiać dziecku konieczność przyjmowania enzymów poza domem.

Nieodpowiednie posiłki lub ich brak oraz nieprzyjmowanie enzymów trzustkowych, mogą się przyczynić do braków przyrostu masy ciała oraz prowadzić do niedożywienia.

Dziecko w wieku przedszkolnym i szkolnym przebywa większość dnia poza domem, dlatego warto zadbać o to, aby otrzymało **treściwe śniadanie**. Należy też zapewnić mu **przekąskę** na wyjście oraz zadbać o właściwie zbilansowany **obiad** po powrocie z przedszkola czy szkoły. Trzeba pamiętać, że wszystkie posiłki zawierające tłuszcz, zarówno ten naturalnie znajdujący się w pożywieniu (np. w pasztecie, parówkach, serach żółtych, słodyczach), jak i ten celowo dodawany w postaci olejów lub masła, wymagają podawania enzymów trzustkowych. **Do szkoły** można dziecku przygotować jogurt pitny z dodatkiem muffinki, babeczki, czy popularnej drożdżówki. Warto również wypróbować do przygotowania kanapek, zamiast tradycyjnych bułek czy chleba, te „specjalne” do hamburgerów i przygotować kanapkę w takim właśnie stylu. Oprócz masła warto posmarować majonezem/ketchupem/musztardą, powoduje to że „hamburger” jest bardziej miękki (czyli łatwiej go gryźć), a dodatkowo ostry smak dodatków wzmacnia apetyt. Ważne jest, aby do szkoły czy przedszkola przygotować posiłek, który dziecko chętnie zjada, żeby mieć pewność, że zo-

stanie on skonsumowany. Warto też przypominać o konieczności przyjęcia enzymów do posiłku, czy to przyniesionego z domu, czy też szkolnego.

Częstym problemem, kiedy dziecko zaczyna uczęszczać do przedszkola, jest nieumiejętność połykania kapsułek enzymów w całości. Mając na uwadze posłanie dziecka do przedszkola lub szkoły, trzeba odpowiednio wcześniej zacząć naukę przyjmowania niewysypywanych granulek. W ramach nauki pomocne może być podawanie np. ugotowanego ziemniaka, makaronu, ryżu – ważne, aby produkty były podobnej wielkości do kapsułki przyjmowanego enzymu. Naukę należy prowadzić w formie zabawy, nie naciskać, aby nie zrazić dziecka.

W celu skomponowania prawidłowej diety wysokokalorycznej i wysokobiałkowej, należy zadbać o to, aby w każdym posiłku znalazł się produkt węglowodanowy stanowiący źródło energii, białkowy – potrzebny do budowy komórek oraz tłuszczowy – w celu zapewnienia odpowiedniej ilości kalorii.

Źródła węglowodanów:

- pieczywo tostowe i kajzerki
- płatki pszenne
- ziemniaki, także podsmażane
- wszelkiego typu makarony
- kluski, kasze, ryż
- warzywa zasmażane (marchew, kukurydza, groszek, buraczki)
- rośliny strączkowe jako dodatek do sałatek.

Źródła białka:

- ryby i drób w każdej postaci
- wieprzowina i wołowina
- pełnotłuste mleko
- sery żółte i pleśniowe – do kanapek lub panierowane
- tłusty ser twarogowy – do naleśników, ryżu, makaronu, past
- sery typu ricotta (również bogatotłuszczowe – 20-30% tłuszczu)
- sery typu mozzarella (jako dodatek na kanapkę, do sałatki caprese, lasagne, pizzy, zawierają około 20 g tłuszczu w 100 g produktu)
- jogurty, kefiry – wybierać probiotyczne i pełnotłuste

Źródła tłuszczów:

- olej lniany, z pestek winogron, słonecznikowy – 1 łyżka oleju/oliwy to 10 g tłuszczu
- oliwa z oliwek – jako dodatek do posiłków i do smażenia
- tłuste ryby morskie – smażone w postaci kotletów, grillowane, również te z puszki
- śmietana – do deserów, zup i sosów – 1 łyżka śmietany 36% to 3 g tłuszczu
- masło i majonez – dodatkowa ilość do kanapek, tostów – 1 łyżka majonezu to 18 g tłuszczu

Przykłady zwiększania kaloryczności posiłków:

- Miksować mięso z dodatkiem ziół i łączyć z ziemniakami w postaci kuleczek
- Keczup wymieszany z majonezem i olejem serwować jako dodatek do potraw
- Dodawać groszek ptysiowy, grzanki z serem do zupy
- Podsmażać makaron, ryż, ziemniaki do obiadu
- Do mleka dodawać łyżkę śmietany
- Do naleśników, placków, ciast dodawać dodatkowe jaja
- Pieczywo tostowe i kajzerki, które są bardziej kaloryczne niż chleb
- Uprażone pestki dyni, słonecznika, sezamu zemleć, dodawać do zup, sosów, panierki, deserów
- Podawać kabanosy, salami, pasztet częściej niż połówkę drobiową czy szynkę
- Podawać pastę z awokado (1 awokado, 1 pomidor, sól, ½ ząbka czosnku, 2 łyżeczki oliwy z oliwek, zioła do smaku) – wartość odżywcza całej porcji to 320 kcal i 32 g tłuszczu

Konieczne jest, aby podczas zwiększania kaloryczności posiłków mieć na uwadze, co i w jakiej ilości podajemy, aby dobrze dopasować enzymy trzustkowe.

Do diety chorych w wieku 5-10 lat z problemem w uzyskaniu dobrych przyrostów masy ciała, podobnie jak w przypadku młodszych dzieci, na zlecenie SPECJALISTY można włączyć preparaty odżywcze. Powinny być one JEDYNNIE uzupełnieniem diety, nie mogą być podstawą żywienia.

Doustne preparaty odżywcze zalecane do stosowania u dzieci od 3. roku życia

1. Nutridrink – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: truskawkowy, waniliowy, czekoladowy, owoce tropikalne, neutralny)
2. Nutridrink Protein – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak waniliowy owoce leśne, czekoladowy)
3. Nutridrink Compact Protein – 240 kcal/100 ml (płyn 125 ml, smak: mokka, truskawka, wanilia)
4. Nutridrink Yoghurt Style – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: waniliowo-cytrynowy, malinowy)
5. Nutridrink Multi Fibre – 150 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: waniliowy, truskawkowy, pomarańczowy)
6. Resource 2.0 – 200 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: wanilia, morela)
7. Resource 2.0 + fibre – 200 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: owoce leśne, kawa)
8. Resource Protein – 125 kcal/100 ml (płyn 200 ml, smak: kawa, czekolada)
9. Protifar: odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko białko (proszek)
10. Calogen: odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko tłuszcz (płyn 500 ml, smak neutralny, truskawkowy)
11. Resource Maltodextrin – odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko węglowodany (proszek)
12. Fantomalt – odżywka cząstkowa „jednoskładnikowa” – tylko węglowodany (proszek)

Ważne! Konieczne jest podawanie enzymów trzustkowych wraz z preparatami, które w swym składzie zawierają tłuszcz i białko.

Odżywki można także dodawać do potraw. W zależności od smaku można je stosować (w dawkach podzielonych) do zup, sosów, deserów, ziemniaków lub mrozić (podawać jako lody lub zamrozić jako kostki, zalać jogurtem, mlekiem skondensowanym z dodatkiem owoców i podawać jako koktajl). Można również przygotować „piankę” na bazie odżywki. Należy wtedy połączyć płynną odżywkę z dodatkiem galaretki (ale rozpuszczonej w połowie przypisanej porcji wody lub dodać żelatynę). Dokładną wartość odżywczą powyższych preparatów przedstawia tabela zamieszczona na końcu książki.

Przykłady posiłków, które mają przybliżoną wartość odżywczą (białko i tłuszcz) jak preparat odżywczy Nutridrink::

1 szklanka Milupa Cystilac (250 ml) = 12 g tłuszczu/7 g białka

1 szklanka mleka 3,2% (200 ml) + 30 g płatków CiniMinis + 1 łyżeczka śmietany 18% (10 g) = 11 g tłuszczu/8 g białka

1 szklanka jogurtu pitnego truskawkowego Danone (200 ml) + 30 g płatków Nesquik+ 1 łyżka mielonych orzechów włoskich (10 g) = 12 g tłuszczu/8 g białka

Suplementacja chlorkiem sodu

Dla dzieci od 5. roku życia dawka chlorku sodu wynosi także 25-50 mg/kg m.c./dobę. Może być konieczność indywidualnego zwiększenia w razie potrzeb. W tym wieku dosalanie powinno być podstawą; warto w upalne dni czy podczas zwiększonego wysiłku fizycznego podawać np. orzeszki solone, które dostarczą nie tylko soli, ale będą również kaloryczną przekąską. Trzeba pamiętać, że jedna łyżka orzeszków ziemnych solonych (15 g) to 7,5 g tłuszczu. Niezbędna jest więc podaż enzymów trzustkowych.

Suplementacja witaminowa

Odpowiednie dawkowanie suplementów witaminowych ustala lekarz. Ważne jest, aby podczas konsultacji przekazać informację o wszystkich dotychczas przyjmowanych preparatach witaminowych oraz czy były one przyjmowane regularnie. Warunkuje to optymalne dopasowanie witamin i zapobiega wystąpieniu ich niedoboru bądź nadmiaru. Konieczna jest podaż witamin przy posiłku, tam gdzie podawany jest enzym, aby zapewnić lepsze wchłanianie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach.

Ważne jest, aby wszystkie zmiany w diecie dziecka były konsultowane z dietetykiem lub lekarzem w celu wyboru najbardziej optymalnych produktów i dopasowania do nowych posiłków należnej dawki enzymów trzustkowych.

Żywnienie młodzieży w wieku 11-18 lat

Dojrzewanie jest okresem, który wymaga szczególnego dbania o wysokokaloryczną dietę, ze względu na intensywny wzrost i rozwój płciowy. Zwiększona częstość zaostrzeń choroby w tej grupie wiekowej powoduje tym samym zwiększone zapotrzebowanie energetyczne, a jednocześnie trudności w realizacji tych zaleceń przez młodzież. Spowodowane może być to czynnikami również emocjonalnymi (zmiany nastrojów, chęć niezależności). Chorzy, którzy stosują nieprawidłową dietę są narażeni na niedożywienie, co prowadzić może do częstszych zaostrzeń choroby i powodować pogorszenie stanu zdrowia.

Jak w każdej grupie wiekowej, również **wśród nastolatków niezbędna jest dbałość o regularność posiłków**. Wszelkie wskazówki dotyczące diety dla młodszych grup wiekowych obowiązują również pacjentów w wieku dorastania. Warto motywować młodzież do samodzielnego przygotowywania posiłków. Młodzi chętnie korzystają z internetu, który w tym przypadku może być inspiracją do nowych przepisów. **Ciekawą stroną internetową z przepisami kulinarnymi, która podaje również przybliżoną wartość odżywczą gotowych już potraw (najczęściej 1 porcji) jest strona www.allrecipes.pl**

Istnieje także specjalnie stworzona strona z myślą o pacjentach z mukowiscydozą (tylko w języku angielskim): www.chef4cf.com, gdzie Rodzice i Dzieci znajdą mnóstwo sprawdzonych i odpowiednio dobranych przepisów na śniadania, obiady, kolacje, przekąski (wraz z podaną wartością odżywczą i zawartością tłuszczu i białka).

W celu samodzielnego ogólnego policzenia wartości odżywczej diety można skorzystać z informacji znajdującej się na etykiecie produktu (przeliczając na właściwą ilość zjedzonej porcji) i dodatkowo ze strony internetowej: www.tabele-kalorii.pl. Jest to jedynie ułatwienie dla opiekunów i pacjentów, natomiast nie zastąpi dokładnej analizy diety przez dietetyka.

Jak może wyglądać zwiększanie kaloryczności posiłku?

Jajko gotowane 1 szt. (50 g) = 5,3 g tłuszczu/6,3 g białka +

Majonez (1 łyżeczka 10 g) = 7,2 g tłuszczu +

½ grahamki z masłem (2 łyżeczki 10 g) = 9 g tłuszczu/4 g białka

Razem = 21 g tłuszczu/10 g białka

Kanapka (skład: kromka chleba graham, płaska łyżeczka masła extra (5 g), 2 plasterki sera pleśniowego, oliwki, sałata

= 21 g tłuszczu/8,2 g białka

Kanapka (skład: kromka chleba jasnego, płaska łyżeczka masła extra (5 g), plaster wędliny – piersi z indyka, oliwka, sałata) = 5,2 g tłuszczu/6,8 g białka

1 plaster sera żółtego (20 g)

= 10,5 g tłuszczu/11 g białka

Niezbędne u pacjentów w wieku dorastania w tym wieku są także regularne konsultacje żywieniowe oceniające nie tylko ilość i jakość jedzenia, ale także prawidłowość stosowanej suplementacji enzymatycznej, aby zapobiegać stratom składników odżywczych poprzez zaburzone wchłanianie. Wprowadzenie doustnych preparatów odżywczych również powinno nastąpić po konsultacji ze SPECJALISTĄ. Nie zawsze bowiem istnieje potrzeba ich stosowania. Jednakże w przypadku trudności w uzyskaniu należynej masy ciała preparaty, omawiane w poprzednich grupach wiekowych, mogą zostać włączone za zgodą lekarza lub dietetyka.

W przypadku braku oczekiwanych efektów w przyrostach masy ciała po zastosowaniu doustnych odżywek, niezbędne może być żywienie enteralne. Okres dojrzewania oraz częściej występujące infekcje powodują czasami, że zapotrzebowanie na energię wzrasta dwukrotnie w porównaniu do rówieśników i może nawet wynosić około 6000 kcal/dobę. Jeżeli spożycie doustne takiej ilości energii bywa niemożliwe oraz jeżeli obserwujemy braki przyrostów masy ciała lub jej spadek, należy rozważyć włączenie żywienia enteralnego. Oczywiście przed podjęciem takiej decyzji trzeba również włączyć doustne odżywki. Jeżeli, pomimo stosowania odpowiedniej diety, odżywek, poprawnej suplementacji enzymatycznej oraz wykluczenia innych czynników zdrowotnych, nie uzyskujemy przyrostów masy ciała, należy wprowadzić żywienie enteralne. W tym wieku również pojawia się **ryzyko rozwoju chorób towarzyszących m.in. cukrzycy**. W przypadku cukrzycy w przebiegu mukowiscydozy (ang. *cystic fibrosis related diabetes*, CFRD) zaleca się utrzymanie wysokokalorycznej diety, z niewielkimi zmianami w jakości węglowodanów. Rozpoznanie cukrzycy czy też zaburzeń tolerancji glukozy wymaga konsultacji diabetologicznej, jednakże samodzielne monitorowanie glukozy po posiłkach bywa pomocne w ustaleniu indywidualnej „reakcji” na dane produkty.

Suplementacja chlorkiem sodu

Zalecana dawka dla młodzieży powyżej 11. roku życia wynosi 1200–1800 mg/dobę. Może być konieczność indywidualnego zwiększenia w razie potrzeb. W tym wieku dosalanie powinno być podstawą. Niezbędna też jest zwiększona ilość podczas upalnych dni, podczas zwiększonego wysiłku fizycznego oraz infekcji i gorączki.

Suplementacja witaminowa

Odpowiednie dawkowanie ustala lekarz. Ważne jest, aby podczas konsultacji przekazać informację o wszystkich dotychczasowo przyjmowanych preparatach witaminowych oraz czy były one podawane regularnie. Warunkuje to optymalne dopasowanie witamin i zapobiega wystąpieniu ich niedoboru bądź nadmiaru. Konieczna jest podaż witamin przy posiłku, tam gdzie podawany jest enzym, aby zapewnić lepsze wchłanianie witamin rozpuszczalnych w tłuszczach.

Ważne jest, aby wszystkie zmiany w diecie dziecka były konsultowane z dietetykiem lub lekarzem, w celu wyboru najbardziej optymalnych produktów i dopasowania do nowych posiłków należynej dawki enzymów trzustkowych.

Stosowanie preparatów enzymów trzustkowych w niewydolności zewnątrzwydzielniczej trzustki

Niewydolność zewnątrzwydzielnicza trzustki jest przyczyną zaburzeń trawienia i wchłaniania i jest jedną z przyczyn niedożywienia w mukowiscydozie. W celu poprawy stanu odżywienia, wchłaniania białek i tłuszczów (co wpływa na poprawę stanu klinicznego pacjenta), niezbędna jest podaż preparatów enzymów trzustkowych. Jednym z wyzwań w podaży tych preparatów jest odpowiednie ich dopasowanie mające na celu uzyskanie normalizacji wypróżnień (bez tłuszczu), objawów ze strony układu pokarmowego (wzdęcia, bóle brzucha) oraz uzyskanie należnych przyrostów masy ciała.

Zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy dotyczącymi podaży enzymatycznej, dawki POCZĄTKOWE wynoszą:

- Niemowlęta: 2000-4000 j. FIP lipazy na 120 ml mieszanki mlecznej lub 1 karmienie piersią.
- Dzieci <4. roku życia: 1000 j. FIP lipazy na kg m.c. na posiłek.
- Dzieci >4. roku życia: 500 j. FIP lipazy na kg m.c. na posiłek.

Nie należy przekraczać dawek maksymalnych tj. **10 000 j. FIP lipazy na kg masy ciała na dobę oraz 2500 j. FIP lipazy na kg masy ciała na posiłek.**

W celu optymalnego i indywidualnego dopasowania dawek preparatów enzymów trzustkowych, konieczne jest przeliczanie enzymów na ilość spożywanego tłuszczu, co dla niemowląt (jak już wspomniano wcześniej) wynosi: 400-800 j. FIP lipazy na 1 gram tłuszczu, a dla pozostałych grup wiekowych wynosi: od 500 do maksymalnie 4000 j. FIP lipazy na 1 gram na dobę. Należy zwrócić uwagę, że zakres dawki jest bardzo szeroki i NIE JEST MOŻLIWE ustalenie JEDNEJ UNIWERSALNEJ DAWKI do przeliczania na gram spożytego tłuszczu dla WSZYSTKICH.

Dostępne na rynku polskim preparaty enzymów trzustkowych to: Kreon: 10 000, 25 000, 40 000; Lipancrea: 8000, 16 000; Pangrol: 10 000, 25 000

Podane „liczby” przy nazwie preparatu określają jaka jest zawartość lipazy (enzymu trawiącego tłuszcz) w kapsułce, czyli np. 1 kapsułka Kreonu 25 000 zawiera 25 000 jednostek lipazy.

Dawkowanie enzymów trzustkowych na spożywaną ilość tłuszczu należy zacząć od dawki „najniższej” i zwiększać stopniowo do ustąpienia objawów złego wchłaniania.

Przykład: Posiłek zawiera 20 g tłuszczu, jak więc ustalić dawkę minimalną i maksymalną?

- dawka minimalna to: 500 j. lipazy x 50 g tłuszczu = 10 000 j. lipazy (np. 1 kapsułka Kreonu 10 000),
- dawka maksymalna to 4000 j. lipazy x 20 g tłuszczu = 80 000 j. lipazy (np. 8 kapsułek Kreonu 10 000).

Jaka więc dawka będzie idealna? Z pewnością dla KAŻDEGO pacjenta inna, zależy to od objawów. Co powinno nas zaniepokoić?

Niewystarczające (za małe dawki enzymów) powodują:

- biegunkę tłuszczową,
- luźne (nieuformowane), cuchnące, „tłuste” stolce,
- słabe przyrosty masy ciała, pomimo dobrze zbilansowanej diety,
- wzdęcia i bóle brzucha.

Nadmierne (za duże dawki enzymów) powodują:

- zaparcia,
- wzdęcia i bóle brzucha.

Odpowiednia dawka enzymów ma za zadanie znormalizować wypróżnienia do 1-2 na dobę (stolec powinien być zwartej konsystencji, bez cuchnącego zapachu, tłuszczu) i zniwelować bóle brzucha oraz wzdęcia. Jeżeli dotychczasowe dawkowanie będzie powodowało nieprawidłowe stolce należy dalej modyfikować ilość enzymów, do ustąpienia niepożądanych objawów.

Dawki powinny być więc dopasowywane indywidualnie dla każdego pacjenta. Konieczne są więc wizyty u lekarza lub dietetyka, którzy pomogą te dawki odpowiednio dopasować do zjedzonego posiłku. Niezbędny też jest odpowiedni sposób podawania enzymów (poniżej).

Praktyczne wskazówki dotyczące stosowania suplementacji enzymatycznej:

- Ilość enzymów dopasować do zjadanego posiłku (ilości tłuszczu i białka w posiłku). Np. Dziecko zjadające kromkę chleba z masłem i dżemem (ok. 5 g tłuszczu w posiłku), otrzyma mniejszą ilość kapsułek enzymów niż dziecko zjadające jajecznicę z 2 jajek usmażoną na maśle (ok. 15 g tłuszczu w posiłku). Również odpowiednio duża ilość kapsułek enzymów musi być podana w przypadku posiłku złożonego np. z kotleta panierowanego z dodatkiem sera żółtego (ok. 30 g tłuszczu).
- Pomocne w oszacowaniu ilości tłuszczu są etykiety umieszczone na opakowaniach produktu, jeżeli nie ma etykiety, szacunkowe dane na temat ilości tłuszczu w produktach możemy znaleźć na stronie internetowej www.tabelekalorii.pl
- Unikać całodziennego „podjadania” szczególnie słodczy – wtedy trudno dopasować dawkę enzymów np. Lody Big Milk w polewie czekoladowej (60 g) = 11 g tłuszczu, garść orzechów laskowych w czekoladzie (55 g) = 24 g tłuszczu, Kinder niespodzianka (20 g) = 7 g tłuszczu, garść chipsów (15 g) = 5 g tłuszczu, garść orzechów włoskich (30 g) = 18 g tłuszczu.
- Zabierać ze sobą enzymy na tzw. jedzenie poza domem (restauracja, wizyta u rodziny itp.); KFC (połędwiczkę panierowane) 3 szt. (105 g) = 17 g tłuszczu, McChicken 1 szt. (190 g) = 18 g tłuszczu, średnie frytki Mc Donalds = 17 g tłuszczu.
- Dzielić należną dawkę enzymów, jeżeli posiłek trwa długo lub jeśli nie wiemy, ile dziecko zje.
- Nie rozgniatać kapsułek oraz nie wysypywać do jedzenia.
- Nie przechowywać w pobliżu źródeł ciepła/zimna.

Nie należy podawać enzymów do:

- soków, wody, herbaty, kawy,
- owoców (poza awokado),
- warzyw (chyba, że są z dodatkiem tłuszczu),
- lizaków,
- żelków,
- gum do żucia,
- dżemów,
- miódów.

Nieodpowiednia suplementacja jest przyczyną braku przyrostów masy ciała lub chudnięcia. Zmiana dawek zawsze powinna być ściśle monitorowana przez dietetyka lub lekarza.

W celu kompleksowego podejścia do problemów z uzyskaniem prawidłowej masy ciała warto przeanalizować kilka czynników, które mogą się do tego przyczyniać. Poniższe aspekty odnoszą się do WSZYSTKICH grup wiekowych. Jednakże każdy chory wymaga INDYWIDUALNEGO podejścia do przyczyny niedożywienia.

Przyczyny braku przyrostów masy ciała

Do podstawowych przyczyn powodujących brak odpowiednich przyrostów masy ciała należą:

1. Niewystarczająca podaż i wchłanianie składników odżywczych:

- nieodpowiednia dieta (zbyt mało kaloryczna, z niedostateczną podażą białka),
- niedopasowanie suplementacji enzymami trzustkowymi (za mało enzymów powoduje np. biegunki tłuszczowe, za dużo enzymów powoduje zaparcia),
- nieodpowiednie podawanie enzymów trzustkowych np. wsypywanie bezpośrednio do buzi, wysypywanie na talerz, rozgniatanie, gryzienie czy żucie, brak kwaśnego środowiska do granulek (np. bez jabłka) – powoduje to zmniejszenie efektywności działania enzymów, a w konsekwencji częste luźne, tłuszczowe stolce.

2. Słaby apetyt może być spowodowany:

- infekcją.
- niedoborem żelaza i cynku.
- u niemowląt i małych dzieci problemami z prawidłowym ssaniem i/lub żąbkowaniem.

3. Zwiększone wydatki energii związane z:

- zaostrzeniem choroby oskrzelowo-płucnej, innymi infekcjami,
- zwiększoną aktywnością fizyczną,
- niedostateczną podażą chlorku sodu (10% NaCl), która może doprowadzić do alkalozы metabolicznej,
- refluksem żołądkowo-przelykowym (GERD).

4. Kwestie socjoekonomiczne:

- niewystarczająca wiedza na temat odpowiedniego żywienia i podaży enzymów trzustkowych,
- problemy finansowe,
- długotrwałe problemy emocjonalne z akceptacją choroby.

Podsumowując, zapobieganie niedożywieniu na każdym etapie rozwoju to:

1. Codzienna dbałość o uzupełnianie diety w energię i białko ze źródeł pożywienia, czyli modyfikacje żywieniowe.
2. Odpowiednio dopasowana według wskazań lekarza lub dietetyka suplementacja enzymatyczna i witaminowa (A, D, E, K),
3. Podaż soli według wskazań.

Interwencja w niedożywieniu

W przypadku ubytków masy ciała (lub braku przyrostów), jeżeli pomimo wszystko występują trudności z zapewnieniem posiłków o zwiększonej kaloryczności i odpowiedniej podaży białka oraz pojawia się problem niedoboru masy ciała, wtedy niezbędne jest wspomaganie odżywiania specjalnymi dietami przemysłowymi dopasowanymi przez specjalistę (tabela zamieszczona na końcu książki).

Jeżeli pomimo stosowania odpowiedniej diety, odżywek, poprawnej suplementacji enzymatycznej oraz wykluczenia innych czynników zdrowotnych występuje niedożywienie, należy wprowadzić żywienie enteralne. Żywienie enteralne to wspólna nazwa dla dużej grupy metod odżywiania lub leczenia żywieniowego drogą przewodu pokarmowego. Najczęściej wykorzystywany jest tzw. PEG, czyli skrót nazwy przetoki odżywczej wykonanej w celu bezpośredniego podania pokarmu do żołądka. Jego pełna nazwa to „przeszkórna endoskopowa gastrostomia”. Jest to specjalny przyrząd (dość cienka, odpowiednio zaprojektowana rurka) wprowadzany przez ścianę jamy brzusznej do żołądka przy pomocy gastroskopu. Może służyć on tak długo, jak jest to konieczne (miesiące, czy lata).

Bardzo istotnym elementem żywienia enteralnego jest rodzaj spożywanego pokarmu. Obecnie przemysł farmaceutyczny produkuje wiele gotowych do użytku diet płynnych. Różnorodny skład pozwala na ich zastosowanie u chorych, których potrzeby oraz możliwości trawienia i wchłaniania składników pokarmowych są znacznie upośledzone. Diety te zwane dietami przemysłowymi, są zwykle zbilansowane, co oznacza, że dostarczają wszystkie składniki odżywcze w optymalnych proporcjach. Diety te traktuje się jak lekarstwo, a nie tylko jak pokarm w potocznym tego słowa znaczeniu. Dobór odpowiedniej dla chorego diety płynnej zbilansowanej musi być dokonany przez lekarza znającego dobrze przebieg choroby, wydolność przewodu pokarmowego pacjenta i skład diet przemysłowych. Ta metoda leczenia żywieniowego, umożliwiła względnie normalne życie, kształcenie się i pracę ludziom zależnym od niej. Jest ona szansą na wyrównanie niedoborów

masy ciała, głównie masy mięśniowej, jednakże zbyt długie zwlekanie z podjęciem tej decyzji w ciężkim niedożywieniu powoduje, iż trudno jest zapewnić oczekiwane rezultaty w przyrostach masy ciała. Korzyści długoterminowe zależą od czynności płuc w okresie przed wytworzeniem gastrostomii. Lepsze wyniki leczenia żywieniowego obserwuje się u chorych z dobrą wyjściową czynnością płuc, dlatego PEG należy założyć we wczesnym stadium choroby.

Głównym celem żywienia przez PEG jest zapobieganie dalszej utracie masy ciała, eliminacja znaczących niedoborów żywieniowych, pobudzanie wzrostu oraz zahamowanie pogarszania się jakości życia. Kiedy więc podjąć taką decyzję?

Według zaleceń specjalistów wskazane jest włączenie żywienia enteralnego, jeżeli:

- wskaźnik masy ciała do wzrostu wynosi mniej niż 85% (zapytaj lekarza lub dietetyka jak to obliczyć).
- nastąpił spadek masy ciała w ciągu 2 kolejnych miesięcy o dwa przedziały centylowe np. z 25 na 3 centyl.
- brak przyrostu masy ciała przez 2-3 miesiące u dzieci poniżej 5. roku życia.
- brak przyrostu masy ciała przez 6 miesięcy u dzieci powyżej 5. roku życia.

Decyzję o żywieniu enteralnym zawsze należy konsultować z lekarzem prowadzącym, który wyjaśni więcej szczegółów oraz z pewnością skieruje do specjalisty, który zakwalifikuje do takiej formy żywienia.

Żywienie w mukowiscydozie, pomimo ustalonych jasnych ogólnych zasad, w głównej mierze opiera się na indywidualnym podejściu do pacjenta. Konieczne jest przestrzeganie ogólnych zasad, jednakże współpraca z lekarzem prowadzącym i dietetykiem jest najlepszą gwarancją sukcesu.

W części II niniejszego opracowania zebrano przykładowe potrawy, które można wykorzystać w codziennym żywieniu.

CZĘŚĆ II. Przykładowe potrawy – przepisy

PRZEPISY DLA DZIECI DO 3. ROKU ŻYCIA

☐ Zupa jarzynowa (od 5. m.ż.)

- obrane warzywa 90 g tj. ½ małej marchewki, jeden mały ziemniak,
- ¼ korzenia pietruszki
- łyżeczka oliwy z oliwek lub oleju z pestek winogron
- 2 płaskie łyżeczki kleiku ryżowego
- 150-200 ml wody

Warzywa myjemy, obieramy i płuczemy. Wkładamy do wrzącej wody i gotujemy na małym ogniu do miękkości (20-30 minut). Uzupełniamy wodą podczas gotowania. Ugotowane warzywa przecieramy przez sitko lub miksujemy, a następnie łączymy z wywarem oraz kleikiem ryżowym. Gotujemy całość, mieszając dodajemy oliwę. Po schłodzeniu podajemy dziecku.

Wartość odżywcza porcji (100 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
69,00	1,10	3,50	10,30

☐ Zupa z brokułów (od 5 m.ż.)

- 100 ml wody
- 1 łyżka brokułów
- 1 łyżka stołowa kaszki mleczno-zbożowej
- 1 łyżeczka oleju z pestek winogron

Ugotuj brokuły w wodzie do miękkości (muszą być bardzo miękkie). Włóż je do czystej wyparzonej miseczki i rozetrzyj na gładką masę łyżką. Dolej ostudzoną wodę, w której gotowałaś brokuły. Wsyp kaszkę zbożową i olej oraz dokładnie wymieszaj. Podawaj przez smoczek jak do kaszki.

Uwaga: starszym dzieciom do zupki dołóż kawałki nierozdrobnionych brokułów.

Wartość odżywcza porcji (100 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
70,20	1,60	4,50	6,30

☐ **Mus warzywny z mięsem z królika** (od 6. m.ż.)

- ½ ziemniaka
- łyżka mrożonych brokułów
- łyżeczka pietruszki pokrojonej w kostkę
- łyżeczka selera pokrojonego w kostkę
- ½ średniej marchewki pokrojonej w kostkę
- 20 g surowego mięsa z królika
- 1 łyżeczka oliwy z oliwek
- ½ szklanki wody

Marchew, pietruszkę, seler – umyj, obierz ze skórki, opłucz, pokrój w kostkę. Włóż warzywa do wrzątku i gotuj ok. 10 minut. Pod koniec dodaj brokuły i gotuj jeszcze 5-7 minut. Mięso z królika opłucz, ugotuj osobno do miękkości, drobno posiekaj. Papkę z warzyw przetrzyj przez sitko lub zmiksuj, dodaj mięso, oliwę z oliwek, zagotuj.

Wartość odżywcza porcji (150 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
123,00	6,30	6,90	12,60

☐ **Kuleczki mięsne** (od 10. miesiąca)

- ½ kg surowego mielonego mięsa z piersi kurczaka
- 3 łyżki wody
- 2 czubate łyżki kaszki manny
- sól do smaku
- 2-3 łyżki kleiku kukurydzianego do obtoczenia kotletów

Mięso, wodę, sól i kaszkę mąną dokładnie wymieszaj w misce. Uformuj z mięsa małe (ok. 2 cm średnicy) kulki. Obtocz w kleiku kukurydzianym. Wrzuć do gotującej się wody i ugotuj.

Wartość odżywcza porcji (80 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
117,70	15,95	2,40	7,90

❑ Zupa kremowa (od 11. m.ż.)

- ½ litra wywaru z drobiu
- 3 ziemniaki
- marchewka
- mała pietruszka
- mały kawałek pora
- 3 łyżki śmietany 36%
- 2 łyżki rozdrobnionego mięsa (indyk, kurczak, cielęcina, wieprzowina)
- sól
- pieprz
- gałka muszkatołowa

Włoszczyznę i ziemniaki umyj, obierz i pokrój na małe kawałki. Włóż do garnka. Zalej warzywa wywarem tak, aby były przykryte. Gotuj do miękkości około 20 minut. Warzywa odstaw, zmik-suj na gładką masę. Dodaj do niej przyprawy, mięso, śmietanę i zagotuj. Podawaj z koperkiem.

Wartość odżywcza porcji (200 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
181,90	5,10	8,25	25,70

❑ Eskalopek z pomidorem (od 12. m.ż.)

- kotlecik cielęcy (ok. 5 dag)
- szczypta suszonej szałwii, rozmarynu i oregano
- 1 łyżeczka oliwy
- gruby plaster dużego pomidora bez skórki
- 1 łyżeczka masła

Kotlet umyj, osusz, lekko rozbij, uformuj, by był jak najbardziej okrągły. Zioła zmiel i natrzyj nimi mięso. Odłóż na pół godziny do lodówki. Na patelnię wlej oliwę, a gdy się rozgrzeje, wrzuć kotlet na 1-2 minuty. Przełóż go do rondelka, dolej 2 łyżki wody i duś na małym ogniu pod przykryciem przez 10-20 minut (w razie potrzeby dolewaj wody). Przełóż kotlet do małego naczynia do zapiekaneek, wlej resztę sosu, przykryj plastrem pomidora, posyp grudkami masła. Zapiekaj chwilę w piekarniku w 180°C, dopóki pomidor lekko nie zbrązowieje.

Wartość odżywcza porcji (1 szt.):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
131,80	10,40	9,90	0,60

☐ **Pieczone krążki z tymiankiem** (powyżej 2. r.ż.)

- 5 ziemniaków
- łyżka masła
- 3 łyżki oleju
- 2 łyżki tymianku

Ziemniaki wyszoruj i przez ok. 20 minut gotuj w osolonej wodzie. Gdy wystygną, obierz, pokrój na grube plastry i ułóż warstwę na wysmarowanej masłem i skropionej olejem brytfannie. Skrop je łyżką oliwy, posyp tymiankiem i wstaw do piekarnika nagrzanego do około 220°C. Po 40-50 minutach sprawdź, czy są miękkie i czy ładnie się zarumieniły.

Wartość odżywcza porcji (125 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
278,00	2,50	20,60	23,00

☐ **Tosty z jajecznicą** (powyżej 2. r.ż.)

- 4 kawałki pieczywa tostowego
- 2 jajka
- 2 łyżki masła
- 6 pomidorków koktajlowych
- sól
- pieprz ziółowy

Tosty podpiecz w tosterze lub piekarniku i pokrój na duże trójkąty. Łyżkę masła rozpuść na patelni i usmaż bardziej ściętą jajecznicę. Pod koniec smażenia dodaj sól i pieprz do smaku. Tosty posmaruj resztą masła. Połóż na każdym porcję jajecznicy. Na wierzchu ułóż pokrojone pomidory.

Wartość odżywcza porcji (2 „trójkąty”):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
306,90	12,00	16,10	37,80

☐ Zupa z soczewicy (dla kilkulatek)

- 30 dag zielonej soczewicy
- włoszczyzna
- łyżka oliwy
- garść ryżu
- cebula
- ząbek czosnku
- liść laurowy
- sól
- 2 łyżki startego żółtego sera

Pokrojoną cebulę, włoszczyznę, ryż i soczewicę zalej w garnku wodą. Gotuj aż soczewica i ryż będą miękkie (ok. 20 minut). Na koniec dorzuć czosnek. Zmiksuj zupę, gdy już trochę przestygnie. Podawaj na ciepło z grzankami lub groszkiem ptysiowym, posypaną serem.

Wartość odżywcza porcji (220 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
350,05	23,10	7,25	57,00

☐ Ciasto naleśnikowe (od 1. r.ż.)

Składniki na 8 porcji:

- 4 jaja, lekko ubite
- 1 i 1/3 szklanki mleka 3,2% (315 ml)
- 2 łyżki roztopionego masła (20 g)
- 1 szklanka mąki pszennej (125 g)
- 2 łyżki cukru (25 g)
- 1/2 łyżeczki soli (3 g)
- 1 łyżka oleju do smażenia (10 g)

W dużej misce roztrzepać jaja, dodać mleko, roztopione masło, mąkę, cukier i sól i wymieszać na gładką masę. Na średnim ogniu rozgrzać średnią patelnię lub patelnię do naleśników. Wytłuszczyć patelnię niewielką ilością masła lub posmarować olejem za pomocą pędzla lub ręcznika papierowego. Za pomocą dużej łyżki lub małej chochli, nalać ok. 3 łyżki ciasta na rozgrzaną patelnię, przechylając patelnię, aby ciasto się równomiernie rozlało. Smażyć na średnim ogniu ok. 1-2 minuty na każdej stronie, lub do czasu gdy naleśnik nabierze złotego koloru. Podawać z ulubionymi dodatkami.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
152	6	7	16

☐ **Mieszki naleśnikowe** (dla kilkulatek)

Na ciasto:

- 1½ szklanki mąki
- szklanka mleka
- szklanka wody mineralnej niegazowanej
- 2 jajka
- szczypta soli
- oliwa z oliwek

Na farsz:

- 4-5 pieczarek
- szczypiorek
- łyżka masła
- 2 łyżki śmietany 36%
- 200 g szynki pokrojonej w kostkę
- ½ puszki kukurydzy
- 100 g sera żółtego pokrojonego w kostkę

Mleko, jaja, wodę, mąkę, sól i łyżkę oleju zmiksuj na jednolitą masę. Ciasto pozostaw na ok. 30 minut. Usmaż naleśniki. Przygotuj farsz. Odłóż kilka łydżg szczypiorku, a resztę pokrój. Pieczarki pokrój w plasterki. Uduś je, pod koniec dodaj szczypiorek i śmietanę. Wymieszaj z pozostałymi składnikami, przypraw pieprzem. Na naleśniki nałóż farsz, zwiąż je szczypiorkiem, jak mieszki.

Wartość odżywcza porcji (150 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
277,20	13,20	16,00	21,00

☐ Placek ze śliwkami (powyżej 1. r.ż.)

- ¾ kg śliwek węgierskich
- ½ kg mąki
- 1 paczka drożdży instant
- 1 szklanka mleka
- 6 żółtek
- 8 łyżek cukru
- 5 łyżek masła lub margaryny
- 4 łyżki śmietany
- 2 łyżeczki cukru waniliowego
- szczypta soli
- cukier puder do posypania

Mąkę przesiać, wymieszać z drożdżami, cukrem, cukrem waniliowym i solą. Zagniatą ciasto dodając po kolei: mleko, 5 żółtek, roztopiony i wystudzony tłuszcz. Wyrabiać, aż powstanie jednolita masa. Gotowe ciasto przykryć ściereczką i odstawić w ciepłe miejsce do wyrośnięcia. Gdy podwoi swoją objętość, rozwałkować na cienki placek, przełożyć na wyłożoną papierem blachę i posmarować śmietaną wymieszaną z pozostałym żółtkiem. Na wierzchu ułożyć śliwki (skórką do ciasta), oczywiście uprzednio umyte, wytarte i wydrylowane. Ciasto piec 30 – 40 minut w temperaturze 180 °C. Lekko wystudzony placek posypać cukrem pudrem.

Wartość odżywcza porcji (100 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
201,40	5,05	6,80	29,90

☐ Kolorowa pianka z lodami (powyżej 2. r.ż.)

- 200 g owoców (maliny, jeżyny, jagody)
- 250 ml jogurtu naturalnego
- 100 ml śmietanki kremówki
- 2 łyżeczki cukru pudru
- 4 kulki lodów waniliowych

Umyte owoce zmiksuj z jogurtem. Śmietankę ubij z cukrem na sztywno, wymieszaj z owocowym jogurtem, przelej do szklanek. Do każdej włóż po kulce lodów. Podawaj od razu.

Wartość odżywcza porcji (120 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
205,00	4,20	14,00	17,70

❑ Zupa marchwiowa z mlekiem (od 5. m.ż.)

- marchew 100 g
- średni ziemniak 50 g
- kleik ryżowy 2 łyżeczki
- olej z pestek winogron 1 łyżeczka 5 g
- Milupa Cystilac – 2 miarki
- woda do przygotowania mleka

Marchew i ziemniak obrać i bardzo dokładnie opłukać. Warzywa pokroić w drobną kostkę. Włożyć je do wrzącej wody i gotować pod przykryciem ok. 20 minut, aż staną się miękkie – w trakcie gotowania należy pamiętać o uzupełnianiu wody (dolewać wrzątek!). Miękkie warzywa zmiksować lub przetrzeć przez sitko, dodać olej i kleik i jeszcze raz krótko zagotować, stale mieszając. Przygotować Cystilac zgodnie z przepisem na opakowaniu i dodać do zupy (nie gotować!). Sprawdzić temperaturę zupy przed podaniem.

Wartość odżywcza porcji (100 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
125,00	2,70	5,20	19,80

❑ Zupa dyniowa (od 6. m.ż.)

- niewielkie udko kurczaka (ok. 50 g)
- pietruszka 20 g
- marchew 80 g
- kawałek selera 10 g
- kawałek pora 15 g
- 200 g pokrojonej w kostkę dyni
- 3 miarki Milupa Cystilac

Mięso umyć, oczyścić, wrzucić do wrzącej wody, gotuj około 45 minut. Warzywa umyć, oskrob i obierz, pokrój w kostkę, ugotuj osobno. Mięso oddziel od kości, dodaj do zupy. Zmiksuj ją. Mleko rozmieszaj w niewielkiej ilości wody, wlej do zupy. Dokładnie wymieszaj zupę, podgrzej ją (nie gotuj). Możesz posypać natką pietruszki.

Wartość odżywcza porcji (150 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
138,00	7,70	6,30	17,60

❑ **Zupa ziemniaczano-brokułowa** (od 6. m.ż.)

- 2 ziemniaki
- 60 g brokułów
- 150 ml bulionu warzywnego
- 150 ml Milupa Cystilac

Ziemniaki obierz i pokrój na kawałki. Ugotuj. W bulionie ugotuj osobno brokuły do miękkości. Odłóż kilka różyczek brokułów do dekoracji, a pozostałe zmiksuj z ziemniakami. Podgrzej zupę. Dolej przygotowany wg przepisu na opakowaniu Cystilac, ewentualnie rozcieńcz wywarem z brokułów do odpowiedniej konsystencji. Przybierz odłożonymi różami.

Wartość odżywcza porcji (150 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
174,00	4,60	8,00	24,20

❑ **Lane kluseczki na mleku** (od 7. m.ż.)

- Milupa Cystilac 6 miarek
- woda 180 ml
- mąka kukurydziana 6 łyżeczek od herbaty
- żółtko jaja

Zagotować wodę, przestudzić. W połowie wody rozprowadzić mleko. Żółtko połączyć z mąką oraz 4 łyżeczkami wody i wymieszać na jednolitą masę. Pozostałą część wody ponownie zagotować i na wrzącą wodę wlewać masę cieniutkim strumieniem. Gotować przez chwilę. Połączyć z wcześniej przygotowanym mlekiem i wymieszać. Kluseczki powinny być bardzo miękkie, wielkości drobnej kaszy perłowej.

Wartość odżywcza porcji (170 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
304,50	9,30	14,60	33,70

☐ **Kisiel „mleczny”** (od 7. m.ż.)

- *Milupa Cystilac 6 miarek*
- *woda 180 ml*
- *mąka ziemniaczana 8 g*
- *żółtko jaja*
- *deser lub sok „odpowiedni do wieku dziecka”*

Wodę zagotować i ostudzić. Mleko wymieszać z połową wody. Do drugiej połowy dodać mąkę oraz żółtko i ciągle mieszając zagotować, a na koniec wlać Cystilac. Kisiel będzie jeszcze lepiej smakował, gdy polejemy go sokiem lub dodamy deser owocowy.

Wartość odżywcza porcji (170 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
255,30	7,50	13,80	24,90

☐ **Zupa ogórkowa z ziemniakami** (powyżej 1. r.ż.)

- *marchewka 2 szt.*
- *pietruszką 1 szt.*
- *seler ¼ szt.*
- *por ½ szt.*
- *ziemniaki 2 szt.*
- *kiszony ogórek 4 średnie szt.*
- *Milupa Cystilac 8 miarek*
- *woda do przygotowania mleka 200 ml*
- *masło 2 łyżeczki*
- *woda 1 litr*

Warzywa dokładnie umyć, obrać i opłukać. W oddzielnym garnku ugotować włoszczyznę, w oddzielnym ziemniaki. Umyć i obrać kiszony ogórek, a potem zetrzeć na tarce. Przygotować mleko zgodnie z przepisem na opakowaniu.

Wyjąć włoszczyznę z ugotowanego wywaru (można zużyć na sałatkę). Do czystego wywaru dodać starte ogórki, wymieszać i jeszcze raz zagotować. Na końcu dodać masło i mleko. Zupę podawać z ugotowanymi i posiekanymi ziemniakami.

Wartość odżywcza porcji (250 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
186,00	6,05	6,20	31,50

☐ **Naleśniki z serem** (powyżej 1. r.ż.)

Ciasto:

- ½ litra mleka Milupa Cystilac
- 1 całe jajko i 1 białko
- 1½ szklanki mąki
- szczypta soli
- cukier waniliowy
- łyżka oliwy z oliwek
- odrobina masła

Nadzienie:

- ok. 30 dag sera białego
- 1 żółtko
- 2 łyżki miodu
- rodzynki

Ponadto:

- cukier puder
- olej do smażenia

Ubij jajka ze szczyptą soli, do których cały czas ubijając dodawaj mleko, mąkę, a na koniec roztopione masło lub oliwę i cukier waniliowy. Teraz usmaż naleśniki. Rozetrzyj ser na drobną masę, dodaj żółtko, miód oraz rodzynki. Wszystko dokładnie wymieszaj. Naleśniki smarujemy nadzieniem z sera, zawijamy, a następnie podsmażamy. Na koniec posypać cukrem pudrem.

Wartość odżywcza porcji (150 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
327,00	11,70	16,20	34,00

☐ **Gofry/placuszki z mlekiem** (powyżej 1. r.ż.)

- 5 miarek mleka Milupa Cystilac
- 10 łyżek kleiku kukurydzianego
- 1 płaska łyżeczka proszku do pieczenia
- 2 łyżeczki cukru lub kakao NESQUIK

Przygotować mleko wg zaleceń na opakowaniu. Do mleka dodać kleik kukurydziany i proszek do pieczenia, dokładnie wymieszać. W gofrownicy wypiec gofry lub na oleju usmażyć małe placuszki.

Wartość odżywcza porcji (100 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
209,00	2,75	12,70	21,30

☐ **Placki z jabłkami** (powyżej 1. r.ż.)

- kwaśne jabłka 2 szt.
- mąka kukurydziana $\frac{3}{4}$ szklanki
- mąka pszenna 1 szklanka
- Milupa Cystilac 10 miarek
- woda 200 ml
- olej 2 łyżki
- cukier 4 łyżeczki
- ewentualnie sól do smaku
- olej do smażenia 2 łyżki

Preparat Cystilac przygotować według opisu na opakowaniu. Wszystkie składniki wymieszać, dodać pokrojone w plasterki jabłka. Smażyć placki na patelni, starając się, aby w każdym placku znalazł się plasterek jabłka. Podawać posypane cukrem pudrem.

Wartość odżywcza porcji (150 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
311,80	4,70	13,20	45,20

☐ **Czekolada do picia** (powyżej 1 r.ż.)

- 200 ml Milupa Cystilac
- 1 łyżka kakao
- 1 łyżeczka cukru

Wymieszaj cukier z kakao. Stale ubijając, dodawaj do wcześniej przygotowanego wg przepisu na opakowaniu mleka. Podawaj bezpośrednio po przygotowaniu lub lekko schłodzone.

Wartość odżywcza porcji (220 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
290,00	6,10	10,10	43,00

PRZEPISY DLA DZIECI POWYŻEJ 3. ROKU ŻYCIA

❑ Kanapka z pastą z tuńczyka

Składniki na 4 porcje:

- 1 puszka tuńczyka w oliwie (160 g po odcieku)
- 4 rzodkiewki (60 g)
- 2 liście sałaty
- 8 kromek chleba pszennego (200 g)
- 1/2 małej cebuli (40 g)
- 2 łyżki majonezu (50 g)
- sól, pieprz

Tuńczyka odsączyć z zalewy, cebulę bardzo drobno posiekać, wymieszać tuńczyka z cebulą i majonezem, a całość doprawić odrobiną soli i dużą ilością czarnego pieprzu. Rzodkiewki i sałatę umyć i osuszyć. Liście sałaty porwać na drobne kawałki, rzodkiewki pokroić w cienkie plasterki. Na czterech kromkach ułożyć sałatę, następnie rozprowadzić pastę z tuńczyka, ułożyć plastry rzodkiewek. Kromki przykryć pozostałymi kromkami i każdą kanapkę przekroić na pół tak, aby powstały 2 trójkąty.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
343	14	20	25

❑ Grzanki paryskie

Składniki na 3 porcje:

- 6 kromek bułki paryskiej (100 g)
- 2 jajka
- 50 ml śmietany 30%
- 2 łyżki oleju (20 g)
- 1 łyżka mąki pszennej (15 g)
- sól, pieprz

Jajka wybić na talerz i dokładnie roztrzepać ze śmietaną i dwoma łyżkami wody oraz z solą i pieprzem. Ta masa będzie służyć do panierowania. Mąkę wysypać na talerz, a następnie pokrojoną bułkę obtoczyć w mące, a potem w masie jajecznej. Na patelnię wlać olej i bardzo mocno go rozgrzać. Opanierowane bułeczki należy smażyć aż się zezłocą z dwóch stron. Można podawać z serem, wędliną, pastą.

Wartość odżywcza 1 porcji (dwie kromki):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
267	8	16	23

☐ Pizzerinka

Składniki na 4 porcje:

- 1/4 kostki drożdży (25 g)
- 2 szklanki mąki pszennej (250 g)
- 2 łyżki oliwy z oliwek (20 g)
- 1,5 łyżeczki soli (10 g)
- 1 łyżeczka cukru (5 g)
- 1 łyżka nasion pinii (10 g)
- 10 pomidorków koktajlowych (150 g)
- 1/3 szklanki letniej wody

W wodzie rozpuścić drożdże, dodać cukier i odstawić. Mąkę przesiać, dodać sól oraz oliwę, następnie zrobić w kopcu wglębie, wlać w nie drożdże i dokładnie wymieszać (jeśli zajdzie potrzeba dodać więcej wody). Ciasto wyrabiać 10 minut, a następnie przykryć ściereczką i odstawić na 30 minut do wyrośnięcia. Po upływie 30 minut wyrobić ciasto ponownie i rozgnieść palcami na placek na wysmarowanej olejem blasze. Pozostawić na kolejne 30 minut do wyrośnięcia. Piekarnik nagrzać do temp. 220°C. Pomidorki umyć i każdy przekroić na pół. Rozłożyć pomidory równomiernie na cieście i całość posypać nasionami pinii. Włożyć do nagrzanego piekarnika na ok. 20-30 minut, aż ciasto się zrumieni.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
287	8	7	49

☐ Spaghetti carbonara

Składniki na 2 porcje:

- 200 g makaronu spaghetti
- 80 g boczku wędzonego w plastrach
- 2 żółtka
- 4 łyżki startego parmezanu

Sparzyć jajka, a następnie oddzielić białka od żółtek. Makaron ugotować *al dente* w lekko osolonej wodzie, odcedzić. Boczek pokroić w paski i podsmażyć na suchej patelni. Kiedy boczek jest już podsmażony dodać odcedzony makaron, posypać serem i wymieszać. Wyłączyć płomień pod rondlem, dodać żółtka i ponownie wszystko dokładnie wymieszać. Gotowy makaron doprawić obficie czarnym pieprzem. Podawać gorące.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
697	22	33	76

☐ Amerykańskie racuszki maślankowe

Składniki na 6 porcji

- 115 g białej mąki
- 115 g razowej mąki
- 1 łyżeczka proszku do pieczenia
- szczypta soli
- 30 g drobnego cukru
- 300 ml maślanki
- 1 duży banan, pokrojony w cienkie plasterki
- 1,5 łyżki oleju słonecznikowego (15 g)

Wsypać obie mąki, proszek do pieczenia oraz sól do dużej miski. Dodać cukier i wymieszać. Utrzeć żółtka z maślanką i łyżką zimnej wody. Nadal ucierając, stopniowo dodawać do żółtek suche składniki. Wyrobić na bardzo gęste ciasto. Ubić lekko białka. Połączyć z ciastem. Dodać plasterki bananów i delikatnie wymieszać. Rozgrzać na średnim ogniu dużą, teflonową patelnię o grubym dnie, a następnie lekko posmarować odrobiną oleju. Nakładać na patelnię duże, kopiate łyżki ciasta, pozostawiając między nimi odstęp. W zależności od wielkości patelni można na niej smażyć jednorazowo 3 lub 4 racuszki. Smażyć 1-2 minuty, aż racuszki przyrumienią się od spodu, a z wierzchu powstaną na nich pęcherzyki. Przewrócić na drugą stronę dużą łopatką i smażyć jeszcze 1-2 minuty. Zdjąć z patelni i trzymać w ciepłe do czasu usmażenia pozostałych racuszków. Przed nałożeniem kolejnej porcji na patelnię posmarować ją lekko olejem. Wymieszać jogurt z cynamonem. Ułożyć po 2 gorące racuszki na każdym talerzu, dodać po łyżce jogurtu i polać łyżeczką miodu.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
214	5	4	40

□ Zupa ogórkowa z ziemniakami

Składniki na 6 porcji:

- 10 szklanek wody
- skrzydło z indyka (740 g z kośćmi)
- 2 duże marchewki (180 g)
- 1 duża pietruszka (80 g)
- 1/3 białej części pora (50 g)
- 1/3 dużego selera (150 g)
- ząbek czosnku
- 1/2 cebuli (70 g)
- 3-5 ziarenek czarnego pieprzu
- sól
- 2 łyżki mąki pszennej (25 g)
- 4 ziemniaki (350 g)
- 5 ogórków kiszonych (300 g)
- 4 łyżki śmietany 30% tłuszczu (40 g)

Skrzydło indyka zalać zimną wodą, osolić i zagotować na małym ogniu. Zdjąć z powierzchni wody szumowiny. Warzywa obrać, umyć. Zetrzeć na tarce o grubych oczkach i dodać do mięsa. Całość gotować na wolnym ogniu ok. 1 godziny. W połowie czasu gotowania napełnić do połowy szklankę wywarem i odstawić do ostudzenia. Ostudzony wywar połączyć dokładnie z mąką i wlać pod koniec gotowania do pozostałego wywaru. Ziemniaki obrać, umyć i pokroić na małe kawałki. Ogórki zetrzeć na tarce o grubych oczkach. Wrzucić ziemniaki i ugotować do miękkości. Kiedy ziemniaki są już miękkie, dodać starte ogórki i gotować jeszcze ok. 5 minut. Marchewkę i pietruszkę z wywaru zetrzeć na tarce na drobnych oczkach i dodać do gotowej zupy, doprawić pieprzem. Całość zabielić śmietaną.

Wartość odżywcza 1 porcji (300 ml):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
252	17	13	19

❑ Ruloniki z łososiem, awokado i ogórkiem

Składniki na 2 porcje:

- 4 arkusze papieru ryżowego
- 200 g filetu łososa ze skórą
- 1 łyżeczka oleju (5 g)
- ½ dużego ogórka zielonego (140 g)
- ½ dojrzałego awokado (70 g)
- sok z mandarynki
- sól, pieprz

Łososa oprószyć solą i pieprzem, skropić sokiem mandarynki i wstawić w naczyniu żaroodpornym, nasmarowanym niewielką ilością oleju, do piekarnika nagrzanego do 180°C. Piec 30-35 minut. Awokado obrać i pokroić w paski. Ogórek pokroić w półplasterki lub w zapałkę. Upieczonego łososa podzielić na kawałeczki. Rolki przygotowujemy następująco. Arkusz papieru zanurzamy na 2 sekundy w ciepłej wodzie, rozkładamy na desce, nakładamy na środek farsz i składamy tak, by powstał zamknięty z jednej strony rulonik. Dobrze smakuje z dodatkiem sosu czosnkowego.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
267	21	19	10

❑ Tagliatelle w sosie śmietanowym z migdałami

Składniki na 2 porcje:

- 6 gniazd tagliatelle
- skórka starta z 1 cytryny
- 100 ml śmietany 30% tłuszczu
- 2 łyżki migdałów (30 g)
- 2 łyżki startego parmezanu (20 g)

Migdały zalać wrzątkiem i odstawić na 15 minut, następnie obrać. Zetrzeć skórkę z uprzednio sparzonej cytryny. Starty ser zalać śmietanką. Makaron ugotować *al dente* w lekko osolonej wodzie. Odcedzony makaron przełożyć do rondla, wlać śmietankę z serem i podgrzewać na małym ogniu, aż ser się rozpuści. Na końcu dodać migdały. Makaron podawać gorący, posypany skórką cytrynową.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
465	15	27	60

❑ Zapiekanka makaronowa z serem

Składniki na 4 porcje:

- 250 g makaronu kolanka
- 3 łyżki masła extra (30 g)
- 3 łyżki mąki pszennej (45 g)
- 2 szklanki mleka 3,2% (400 ml)
- 200 g sera gouda
- sól, pieprz, gałka muszkatołowa

Makaron ugotować *al dente* w lekko osolonej wodzie. Ugotowany makaron odcedzić i przełożyć do naczynia żaroodpornego. Ser zetrzeć na tarce o dużych oczkach. Włączyć piekarnik i ustawić na 170°C. 3 łyżki masła roztopić w rondlu, kiedy masło jest już płynne dodać 3 łyżki mąki i smażyć razem mieszając przez ok. 1 minutę, aż do uzyskania jasnej zasmażki, następnie wlać powoli mleko energicznie mieszając. Trzeba bardzo dokładnie rozmieszać całość, najlepiej trzepaczką tak, aby nie zostały grudki. Sos doprowadzić do wrzenia i gotować na małym ogniu, stale mieszając do momentu, aż zgęstnieje. Tuż przed zdjęciem z palnika dodać ser i dokładnie wymieszać, a następnie już wyłączony sos doprawić świeżo mielonym czarnym pieprzem oraz niewielką ilością świeżo startej gałki muszkatołowej. Makaron zalać sosem i całość wstawić do rozgrzanego piekarnika. Zapiekać ok. 30 minut.

Wskazówki: można dodać salami, kawałki kielbaski, boczku (pamiętając że zwiększa to zawartość tłuszczu) oraz ulubione warzywa.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
560	25	24	61

❑ Paluszki z łososia w sezamie

Składniki na 3 porcje:

- 300 g filetu z łososia
- 4 łyżki sezamu (40 g)
- 1 jajko
- 4 łyżki mąki pszennej (50 g)
- 4 średnie ziemniaki (300 g)
- skórka z 1 cytryny
- łyżeczka soku z cytryny (5 g)
- 3 łyżeczki masła extra (15 g)
- 3 łyżki oleju do smażenia (30 g)

Ziemniaki obrać i ugotować w lekko osolonej wodzie. Ugotowane ziemniaki odcedzić, dodać masło, skórkę i sok z cytryny, a następnie ugnieść na gładką masę. Łososia pokroić w paluszki, osolic, oprószyć pieprzem, po czym panierować w mące, jajku i sezamie. Smażyć na dobrze rozgrzanym oleju po ok. 6 minut z każdej strony. Łososia podawać z puree ziemniaczanym i sałatką do wyboru

Wartość odżywcza 1 porcji z puree ziemniaczanym:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
545	27	36	28

❑ Kotlety schabowe

Składniki na 4 porcje:

- 400 g schabu bez kości
- 1 jajko
- 0,5 szklanki bułki tartej (50 g)
- 4 łyżki orzechów włoskich mielonych (40 g)
- 4 łyżki oleju (40 g)
- sól, pieprz, czosnek granulowany
- sok z połówki cytryny

Kotlety rozbijamy, nacieramy z jednej strony sokiem z cytryny, posypujemy z obydwu stron solą, pieprzem i granulowanym czosnkiem. Jajko rozbijamy widelcem, mieszamy bułkę tartą ze zmielonymi orzechami. Kotlety panierujemy najpierw w jajku, później w bułce z wymieszanymi orzechami i smażymy na rozgrzanym oleju.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
344	28	21	11

□ Kasza perłowa z parmezanem i masłem

Składniki na 3 porcje:

- 1 szklanka kaszy perłowej grubej (160 g)
- 3 szklanki bulionu warzywnego
- 4 łyżki startego parmezanu (35 g)
- 2 łyżki masła extra (20 g)
- 3 łyżeczki oleju rzepakowego (15 g)
- 1 średnia cebula
- 2 średnie marchewki
- 1 pietruszka
- 1/3 selera
- 1/2 białej części pora
- 1 ząbek czosnku

Marchew, pietruszkę, selera i czosnek obrać, pora przekroić wzdłuż. Wszystkie warzywa umyć, pokroić na mniejsze części, zalać 7 szklankami zimnej wody, dodać łyżeczkę oleju i gotować ok. 60 minut na wolnym ogniu. (Bulionu z podanej ilości warzyw i wody otrzymamy ok. 6 szklanek, resztę można zamrozić i wykorzystać później). Kaszę przepłukać. Cebulę obrać i drobno posiekać. W dużym rondlu rozgrzać olej, zeszklić na nim cebulę, a następnie dodać kaszę i przesmażyć ok. 1 minutę. Przesmażoną kaszę z cebulą zalać szklanką ciepłego bulionu, przykryć i gotować na wolnym ogniu, co jakiś czas mieszając. Najlepiej używać przezroczystej pokrywy, dzięki której możemy wiedzieć, kiedy należy dolać kolejną porcję bulionu. Gdy kasza wchłonie już prawie cały wywar, dolać kolejną jego porcję. Całość gotowania trwa ok. 30 minut, na ok 2-3 minuty przed końcem dobrze jest odkryć kaszę i cały czas mieszać. Kiedy kasza jest już gotowa, zdjąć z ognia, dosypać parmezan, całość dobrze wymieszać, następnie dodać masło i ponownie wymieszać. Podawać gorące. Może stanowić dodatek do mięs pieczonych.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
360	12	15	41

❑ Roladki z kurczaka z mozzarellą

Składniki na 2 porcje:

- 2 pojedyncze piersi kurczaka po ok. 200 g każda
- 2 ząbki czosnku
- 4 pomidory malinowe (600 g)
- 2 łyżki oleju rzepakowego (20 g)
- ½ pęczka dymki
- ½ kulki mozzarelli (6 5g)
- sól, świeżo mielony czarny pieprz

Z piersi odciąć małe odstające fileciki, a pozostałą część oczyścić z błon oraz ewentualnych resztek drobnych kości, a następnie rozciąć wzdłuż prawie do końca, rozłożyć i delikatnie rozbić pięścią. Czosnek obrać, pokroić w plasterki i obłożyć nim mięso, po czym odstawić do lodówki na min. 1 godzinę. Piekarnik włączyć i nastawić na 200°C (grzanie góra-dół). Dymkę umyć i posiekać, połowę odłożyć do posypania gotowej potrawy. Mozzarellę pokroić w cienkie plasterki. Pomidory sparzyć, obrać ze skórki i oczyścić z nasion. Pokroić w małą kosteczkę. Mięso oprószyć solą i pieprzem. Na każdy z dwóch płatów mięsa nałożyć porcję mozzarelli i posiekanej dymki, a następnie zwinąć mięso w rulonik. Roladki ułożyć w naczyniu razem z posiekanymi pomidorami, całość połączyć 2 łyżkami oleju (razem z potrawą upiec odcięte małe fileciki, które można dodać do kanapki czy sałatki). Pomidory oprószyć solą i pieprzem. Nakryć folią aluminiową i wstawić do rozgrzanego pieca. Piec 30 minut w temperaturze 200°C, po 20 minutach pieczenia zdjąć folię. Gotową potrawę posypać resztą posiekanej dymki.

Wartości odżywcze podane są dla 1 roladki z dodatkiem upieczonych pomidorów, nie uwzględniają dodatku ryżu, kaszy czy pieczywa.

Wartość odżywcza 1 porcji:

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
415	50	18	15

□ Pierogi z ricottą, suszonymi pomidorami i bazylią

Składniki na 4 porcje (20 pierogów):

Farsz:

- 4 suszone pomidory z zalewy (30 g)
- gałązka świeżej bazylii
- 120 g ricotty
- sól, pieprz

Ciasto na pierogi:

- 230 g mąki pszennej
- ½ szklanki letniej wody
- 1 jajko

Do podania:

- 2 gałązki świeżej bazylii
- 4 łyżki oliwy z zalewy z pomidorów suszonych (40 g)

Ricottę wymieszać w miseczce z posiekanymi suszonymi pomidorami i posiekaną świeżą bazylią. Do miski wsypać mąkę i zrobić w niej dołek. Jajko wybić do miseczki, zostawiając niewielką ilość białka w osobnej miseczce (ułatwi ono sklejanie pierogów). Jajko roztrzepać, a następnie połowę jego objętości wlać do dołka w mące. Dolać letnią wodę i zagnieść ciasto. Wyrabiać je, w razie potrzeby podsypując mąką, aż wyczuwalnie zmieni konsystencję (ma być gładkie i elastyczne). Ciasto podzielić na dwie części, jedną z nich przykryć ściereczką, aby nie wysychało. Drugą część ciasta rozwałkować na dość cienki placek (2-3 mm) i wykrawać szklanką koła z ciasta, aż do jego wyczerpania. Palcem namoczonym w pozostałym białku smarować brzegi każdego pieroga, a następnie nakładać łyżeczką porcję farszu i zlepiać brzegi dwa razy. Cały proces powtórzyć z pozostałym ciastem i farszem. W dużym garnku zagotować lekko osoloną wodę. Pierogi wrzucać na wrzątek i gotować przez 7-10 minut.

Podawać gorące, posypane świeżą bazylią i polane oliwą pomidorową.

Wartość odżywcza 1 porcji (5 szt.) + 1 łyżka oliwy do polania (10 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
355	10	17	41

❑ **Marchewka ze słonecznikiem**

Składniki na 2 porcje:

- 1 duża marchewka (150 g)
- 2 łyżki nasion słonecznika (20 g)
- 2 łyżeczki majonezu (20 g)

Marchew obrać, umyć i zetrzeć na tarce na grubych oczkach. Dodać nasiona słonecznika oraz majonez i dokładnie wymieszać.

Wartość odżywcza 1 porcji (80 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
147	3	12	6

❑ **Ciasto Brownies**

Składniki na 16 porcji:

- 250 g gorzkiej czekolady o zawartości 70% kakao
- 125 g masła extra
- 250 g cukru pudru
- 3 jajka
- 100 g mąki pszennej
- szczypta soli

Czekoladę połamać na kawałki i przełożyć razem z pokrojonym na kawałki masłem do jednej miski. Rozpuścić czekoladę razem z masłem w kąpielu wodnej (miskę położyć na garnku z niewielką ilością gotującej się wody i podgrzewać stale mieszając, aż do rozpuszczenia). Rozpuszczoną czekoladę odstawić do ostudzenia. Włączyć piekarnik i nastawić na 160°C. W misce utrzeć za pomocą miksera jajka z cukrem. Do masy jajecznej z cukrem dodać szczyptę soli, a następnie stopniowo wsypywać mąkę mieszając całość za pomocą miksera. Na końcu wlać ostudzoną czekoladę z masłem i wszystko raz jeszcze dokładnie połączyć. Blaszkę o wymiarach 23/23 cm (można użyć większej, ale różnica w długości boku nie powinna wynosić więcej niż 2 cm) wysmarować łyżeczką masła i wyłożyć papierem do pieczenia. Do przygotowanej formy wlać ciasto i równomiernie rozprowadzić. Wstawić do nagrzanego piekarnika i piec 35-40 minut. Pod koniec pieczenia sprawdzić ciasto wbijając patyczek. Jeśli po wyjęciu jest suchy to znaczy, że ciasto jest gotowe. Ostudzone ciasto pokroić na kwadraty.

Wartość odżywcza 1 porcji (55 g):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
237	3	13	25

□ Orzechowy deser

Składniki (na 12 porcji po 100 g):

- 200 g orzechów włoskich
- 3 duże opakowania herbatników (150 g)
- 4 banany
- skondensowane mleko słodzone, jedna puszka
- śmietana kremówka 36% (250 g)

W garnku z wodą gotujemy przez 1,5 godz. zamkniętą puszkę skondensowanego mleka. Skruszone (średnio drobno) herbatniki układamy w półmisku. Rozprowadzamy ugotowane mleko na herbatnikach. Następnie układamy pokrojone w plasterki banany. Wszystko posypujemy pokruszonymi orzechami włoskimi. Ubitą na sztywno śmietanę kładziemy na samą górę dania. Po około dwóch godzinach, gdy herbatniki nasiąkną karmelem, deser jest gotowy do podania.

Wartość odżywcza w 100 g (1 porcja):

Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcz (g)	Węglowodany (g)
395	7,5	23	40

Preparaty stosowane u chorych na mukowiscydozę

Nazwa	Zalecany wiek stosowania	Opakowanie	Objętość (ml/g)	Wartość odżywcza w podanej objętości			
				Energia (kcal)	Białko (g)	Tłuszcze (g)	Węglowodany (g)
Milupa Cystilac	od urodzenia	900 g/4 miarki proszku na 100 ml gotowego produktu	100	105	2,8	4,9	12,1
Fantomalt	od urodzenia	400 g/1 miarka 5 g	5	19	0,0	0,0	4,8
Resource Junior	od 1 roku życia	200 ml	200	300	6,0	12,4	41,2
Clinutren Junior	od 1 roku życia	400 g/1 miarka 7,85 g	7,85	37	1,1	1,4	4,9
Peptamen Junior	od 1 roku życia	400 g/1 miarka 7,80 g	7,8	36	1,1	1,4	4,9
Resource Instant Protein	od 1 roku życia	210 g/1 miarka 5 g	5	19	4,5	0,1	0,1
Nutridrink	od 3 r.ż.	200 ml	200	300	12,0	11,6	36,8
Nutridrink Compact Protein	od 3 r.ż.	125 ml	125	300	18,0	12,0	30,0
Nutridrink Yoghurt Style	od 3 r.ż.	200 ml	200	300	12,0	11,6	36,8
Nutridrink Multi Fibre	od 3 r.ż.	200 ml	200	300	12,0	11,6	36,8
Nutridrink Protein	od 3 r.ż.	200 ml	200	300	16,0	10,6	31,2
Nutridrink Juice style	od 3 r.ż.	200 ml	200	300	8,0	0,0	67,0
Calogen	od 3 r.ż.	500 ml	30	140	0,0	15,0	1,3
Protifar	od 3 r.ż.	225 g/1 miarka 2,5 g	2,5	9	2,2	0,0	0,0
Resource Maltodextrin	od 3 r.ż.	500 g/1 miarka 5 g	5	19	0,0	0,0	4,8
Resource 2.0	od 3 r.ż.	200 ml	200	400	18,0	17,4	42,8
Resource protein	od 3 r.ż.	200 ml	200	250	18,8	7,0	28,0
Resource 2.0 fibre	od 3 r.ż.	200 ml	200	400	18,0	17,4	40,0

WSZYSTKIE PREPARATY NALEŻY STOSOWAĆ POD KONTROLĄ I PO UZGODNIENIU Z LEKARZEM I/LUB DIETETYKIEM!



**Mgr inż.
Monika Mielus**

dietetyk

Od 2004 roku pracuje w Instytucie Matki i Dziecka w Ośrodku Mukowiscydozy. Dba o prawidłowy stan odżywienia wszystkich pacjentów już od momentu diagnozy w przesiewie noworodkowym. Angażuje się także w edukację rodziców i chorych prowadząc wykłady na spotkaniach i warsztatach. Oprócz pracy klinicznej bierze udział w realizacji prac naukowych. Jest współautorem publikacji w krajowych i zagranicznych czasopismach naukowych.



**Prof. nadzw.
dr hab. med.
Dorota Sands**

**specjalista chorób
płuc i alergologii**

Zajmuje się chorymi z mukowiscydozą w Instytucie Matki i Dziecka od ponad 20 lat. Odbiła szkolenia w wiodących ośrodkach leczenia mukowiscydozy w Europie. Jest bardzo doświadczonym klinicystą dzięki wieloletniej pracy z ponad 300 chorymi na mukowiscydozę.

Oprócz klinicznej i ambulatoryjnej pracy z pacjentem, zajmuje się także działalnością naukową i badawczo-rozwojową, czego efektem są liczne publikacje naukowe i badania kliniczne realizowane w Instytucie pod jej kierunkiem. Od 1999 roku jest zaangażowana w tworzenie i realizację badania przesiewowego noworodków w kierunku mukowiscydozy, pełniąc w nim funkcję koordynatora klinicznego.