

ΑΛΕΞΑΝΔΡΕΙΟ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

**ΣΧΟΛΗ ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΓΕΩΠΟΝΙΑΣ & ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΑΣ ΤΡΟΦΙΜΩΝ &
ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ**

ΤΜΗΜΑ ΔΙΑΤΡΟΦΗΣ & ΔΙΑΙΤΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Συμμόρφωση των ασθενών με Κυστική Ίνωση στις διαιτητικές
συστάσεις**

ΤΖΑΝΣΟΥ ΣΑΜΠΑΝ

Επιβλέπων: Θωμαή Καραγκιόζογλου Λαμπούδη

ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗ, 2015

Περιεχόμενα

Αντι προλόγου.....	4
Περίληψη.....	5
Abstract.....	6
Εισαγωγή.....	7
1. Γενικά για την Κυστική Ίνωση.....	7
1.1. Το γονίδιο CFTR.....	7
1.2. Διάγνωση.....	8
1.2.1. Προσυμπτωματικός έλεγχος των νεογνών (Newborn screening).....	9
1.3. Γαστρεντερικές επιπλοκές της Κυστικής Ίνωσης.....	11
2. Διατροφή στην Κυστική Ίνωση.....	14
2.1. Διατροφικές συστάσεις.....	14
2.2. Υποθρεψία.....	21
2.3. Αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης.....	23
3. Συμμόρφωση των ασθενών στις διαιτητικές συστάσεις.....	27
3.1. Παράγοντες που επηρεάζουν τη συμμόρφωση των ασθενών.....	27
3.2. Διαχείριση της κακής συμμόρφωσης-αύξηση του βαθμού συμμόρφωσης.....	29
4. Μεθοδολογία.....	32
5. Αποτελέσματα.....	34
5.1. Δημογραφικά Χαρακτηριστικά.....	34
5.2. Θρεπτική κατάσταση των ασθενών.....	36
5.3. Η σχέση των ασθενών με τη διατροφή και την Κυστική Ίνωση.....	45

5.4.. Η κλινική κατάσταση των ασθενών.....	48
5.5.. Υποθέσεις των ελεγχών.....	50
5.5.1..Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με το z-score βάρους.....	50
5.5.2. Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με τις προσληφθείσες θερμίδες.....	51
5.5.3. Η επίδραση του σκορ συμμόρφωσης στην πρόσληψη ενέργειας και στο z-score βάρους.....	51
6. Συμπεράσματα- Συζήτηση.....	53
Βιβλιογραφία.....	56
Παράρτημα.....	65

Αντί προλόγου

The story of 65 roses.

"65 Roses" is what some children with cystic fibrosis (CF) call their disease because the words are much easier for them to pronounce.



Mary G. Weiss became a volunteer for the Cystic Fibrosis Foundation in 1965 after learning that her three little boys had CF. Her duty was to call every civic club, social and service organization seeking financial support for CF research. Mary's 4-year-old son, Richard (Ricky), listened closely to his mother as she made each call. After several calls, Richard came into the room and told his Mom, "I know what you are working for." Mary was dumbstruck because Richard did not know what she was doing, nor did he know that he had cystic fibrosis. With some trepidation, Mary asked, "What am I working for, Ricky?" He answered, "You are working for 65 Roses." Mary was speechless. He could not see the tears running down Mary's cheeks as she stammered, "Yes Ricky, I'm working for 65 Roses."

Since 1965, the term "65 Roses" has been used by children of all ages to describe their disease. But, making it easier to say does not make CF any easier to live with.

Sadly, Richard lost his fight against CF in 2014. Richard is survived by his parents Mary and Harry, who have both dedicated their lives to finding a cure for CF, his devoted wife, Lisa, his adored dog, Keppie, and his brother, Anthony.

The "65 Roses" story has captured the hearts and emotions of all who have heard it. The rose, appropriately the ancient symbol of love, has become a symbol of the Cystic Fibrosis Foundation.

65 Roses® is a registered trademark of the Cystic Fibrosis Foundation.

Περίληψη

Σκοπός: Σκοπός της παρούσας πτυχιακής εργασίας είναι η αξιολόγηση του βαθμού συμμόρφωσης των ασθενών με Κυστική Ίνωση στις διαιτητικές συστάσεις καθώς και η αξιολόγηση της επίδρασης του τελικού σκορ συμμόρφωσης στο z-score βάρους και στην ενεργειακή πρόσληψη. Επίσης, εξετάζεται η συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με το z-score βάρους και την ενεργειακή πρόσληψη.

Μεθοδολογία: Συμμετείχαν 62 ασθενείς (32 άντρες) με Κυστική Ίνωση με εύρος ηλικίας 1,7-26. Τα δεδομένα συλλέχθηκαν σε προγραμματισμένες επισκέψεις των ασθενών από τα ιατρικά τους ιστορικά, τις σωματομετρήσεις (βάρος, ύψος, δερματοπτυχή τρικεφάλου και περίμετρος βραχίονα), την διατροφική ανάκλιση του προηγούμενου εικοσιτετραώρου, την τριήμερη ζυγισμένη διατροφική τους καταγραφή καθώς και από το ερωτηματολόγιο που τους χορηγήθηκε.

Αποτελέσματα: Περίπου το 37% των ασθενών συμμορφώνεται με την συνιστώμενη ενεργειακή πρόσληψη ημερησίως. Σχετικά με το συνολικό σκορ συμμόρφωσης, βρέθηκε πως πλειονότητα των ασθενών (64,5%) παρουσιάζει μέτρια συμμόρφωση και το 25,8% των ασθενών καλή συμμόρφωση. Στο 85,5% των ασθενών το z-score βάρους βρέθηκε να είναι εντός των φυσιολογικών ορίων. Αποδείχτηκε η θετική συσχέτιση του σκόρ συμμόρφωσης με το z-score βάρους ($p=0,047 < 0,05$) αλλά και με την ενεργειακή πρόσληψη των ασθενών ($p=0,033 < 0,05$). Επίσης, βρέθηκε πως το σκορ συμμόρφωσης καθορίζει την πρόσληψη ενέργειας και το z-score βάρους ($p < 0,05$).

Συμπεράσματα: Βρέθηκε πως η συμμόρφωση των ασθενών στις διαιτητικές συστάσεις, όχι μόνο σχετίζεται, αλλά καθορίζει την ενεργειακή πρόσληψη και το z-score βάρους αυτών. Επομένως, θα πρέπει να προάγεται η προσκόλληση των ασθενών στη διαιτητική θεραπεία ώστε να επιτυγχάνεται η βέλτιστη θρεπτική κατάσταση.

Λέξεις κλειδιά: Κυστική Ίνωση, διατροφή, συμμόρφωση, θρεπτική κατάσταση.

Abstract

Objectives: The aim of this study is to evaluate the compliance of Cystic Fibrosis patients with dietary recommendations and also to evaluate the impact of compliance on energy intake and weight-for-age z-score. We examined the correlation between compliance and energy intake, also between compliance and weight-for-age z-score.

Methods: 62 CF patients (32 male), aged between 1,7-26 participated in this study. The data were collected at patients' scheduled visits from their medical history, anthropometry (weight, height, triceps skinfold and arm circumference), 24 hour diet recall, a three-day weighed diet report and a self-administered questionnaire.

Results: Approximately 37% of patients comply with the recommended daily energy intake. Moderate compliance is observed in the majority of patients (64.5%) and good compliance at 25.8% of them. 85.5% of patients has normal weight-for-age z-score. The correlation between compliance and energy intake ($p=0,033 < 0,05$) and between compliance and weight-for-age z-score ($p= 0,042 < 0,05$) is proved. It also found that compliance determines energy intake and weight-for-age z- score ($p <0,05$).

Conclusions: Compliance with dietary recommendations, is not only related, but determines energy intake and weight-for-age z-score. Therefore, compliance with dietary therapy should be promoted from caregivers in order to achieve an optimal nutritional status.

Keywords: Cystic Fibrosis, nutrition, compliance, nutritional status.

Εισαγωγή

1. Γενικά για την Κυστική Ίνωση

Η Κυστική Ίνωση είναι η πιο συχνή κληρονομική θανατηφόρος νόσος της λευκής φυλής. Έχει αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και προκαλείται από μεταλλάξεις του γονιδίου ρυθμιστή της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της Κυστικής Ίνωσης (CFTR). Οι μεταλλάξεις αυτές οδηγούν σε ανεπάρκεια ή πλήρη έλλειψη λειτουργικών πρωτεϊνών CFTR στη μεμβράνη των επιθηλιακών κυττάρων πολλών οργάνων (Suaud, 2010). Η πιο διαδεδομένη μετάλλαξη της λευκής φυλής είναι η F508del (www.cftr2.org). Η διάγνωση της βασίζεται στις συστάσεις του Cystic Fibrosis Foundation που περιλαμβάνουν κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου, το οικογενειακό ιστορικό, υψηλά επίπεδα χλωρίου στον ιδρώτα και την παρουσία δύο μεταλλάξεων που προκαλούν τη νόσο (Farrell, 2008).

Η πρώτη αναφορά στην Κυστική Ίνωση έγινε τον 18^ο αιώνα στη Γερμανική και Ελβετική λογοτεχνία με το ρητό «Αλίμονο σε εκείνο το παιδί που όταν το φίλησαν είχε αλμυρή γεύση, είναι μαγεμένο και σύντομα πρέπει να παθάνει». Η πρώτη περιγραφή της Κυστικής Ίνωσης έγινε το 1938 από την παθολόγο Dorothy Andersen με τον τίτλο «Η Κυστική Ίνωση του παγκρέατος και η σχέση της με την κοιλιοκάκη» (Andersen, 1938).

Εκτιμάται ότι 1 στα 2000-2500 παιδιά στην Ελλάδα γεννιέται με Κυστική Ίνωση και το 4% του συνολικού πληθυσμού είναι φορέας της νόσου. Ο μέσος όρος επιβίωσης στην Ελλάδα εκτιμάται περίπου στα 20 με 25 έτη ενώ σε χώρες της Ευρώπης και την Αμερική το προσδόκιμο ζωής φτάνει τα 35 με 40 έτη (www.cysticfibrosis.gr).

1.1. Το γονίδιο CFTR

Το γονίδιο CFTR βρίσκεται στο έβδομο χρωμόσωμα. Το λειτουργικό γονίδιο CFTR αποτελεί το διάυλο χλωρίου στην κυτταρική μεμβράνη. Οι μεταλλάξεις μπορούν να επηρεάσουν τη λειτουργία του γονιδίου CFTR και αυτό μπορεί να εκφραστεί είτε ως πλήρη απώλεια πρωτεϊνικής σύνθεσης είτε ως κακή αγωγιμότητα χλωρίου της πρωτεΐνης (Lubamba, 2012).

Η πρόοδος της επιστήμης στην ανίχνευση και ταυτοποίηση των μεταλλάξεων του γονιδίου CFTR είναι πολύ σημαντική. Ενώ μέχρι το 1996 είχαν ταυτοποιηθεί περίπου 500 μεταλλάξεις, σήμερα ο αριθμός αυτών έχει φτάσει στις 1997. Επίσης, είναι διαθέσιμες οι πληροφορίες της πλήρους ανάλυσης του γονιδίου ακόμη και των θέσεων ματίσματος των

εσωνίων και τον εξονίων (www.genet.sickkids.on.ca/cftr). Η συχνότερη μετάλλαξη φαίνεται να είναι η F508delta, η οποία είναι ανιχνεύσιμη έστω και ως ένα αλληλόμορφο στο 90% περίπου των ασθενών με Κυστική Ίνωση (Rowe, 2013).

Μελέτες έχουν δείξει πως η φυσιολογία του επιθηλίου επηρεάζεται από το γονίδιο όχι μόνο λόγω της λειτουργικότητας του ως διάυλος χλωρίου αλλά και ως διάυλος άλλων ιόντων. Το γονίδιο έχει αναγνωριστεί ως ο κεντρικός ρυθμιστής της μεταφοράς νερού και αλατιού και η απουσία του οδηγεί σε διαταραχές μεταφοράς των ιόντων, με αποτέλεσμα το παχύρευστο έκκριμα που οδηγεί στην απόφραξη των πόρων και στη συνέχεια τη δυσλειτουργία των οργάνων (Donaldson, 2006). Το γονίδιο CFTR φαίνεται ακόμη να ελέγχει τη διαδικασία ενδοκύττωσης/εξωκύττωσης, να ρυθμίζει την εξαγωγή ATP και την έκφραση των προφλεγμονωδών κυτοκινών, ενδεχομένως και άλλες κυτταρικές λειτουργίες (Lubamba, 2012).

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για την θεραπεία της Κυστικής Ίνωσης διακρίνονται στους ενισχυτές και τους διορθωτές. Οι ενισχυτές προορίζονται για την αποκατάσταση της λειτουργίας του διαύλου χλωρίου που εξαρτάται από την cAMP ενώ οι διορθωτές, κατά κύριο λόγο, για τη διόρθωση της κυτταρικής δυσλειτουργίας F508delta. Σύμφωνα με τους Rowe & Verkman (2013), παρόλο που οι θεραπείες αυτές ακολουθούν διαφορετικούς κυτταρικούς μηχανισμούς, ο βαθμός της διόρθωσης προκύπτει από την ανιχνεύσιμη ποσότητα χλωρίου στον ιδρώτα. Θεωρείται επίσης, πως είναι δυνατό να επέλθει αλλαγή στην έκβαση της κλινικής κατάστασης με τη μετατροπή σε ένα πιο ήπιο φαινότυπο.

1.2 Διάγνωση

Η διάγνωση της Κυστικής Ίνωσης περιλαμβάνει την έρεση συγκεκριμένων κλινικών χαρακτηριστικών σε συνδυασμό με βιοχημικούς ή γενετικούς δείκτες της δυσλειτουργίας του γονιδίου CFTR. Γενικά, η διάγνωση σε έναν ασθενή με κλινικά συμπτώματα περιλαμβάνει την ανίχνευση δυο παθογόνων μεταλλάξεων του CFTR και η δοκιμασία ιδρώτα (O'Sullivan, 2009).

Η δοκιμασία ιδρώτα είναι το πλέον εύχρηστο εργαλείο για τη διάγνωση της Κυστικής Ίνωσης, με την οποία μετράται το χλώριο στον ιδρώτα των εξεταζόμενων. Συγκεντρώσεις μεγαλύτερες των 60 mmol/ L θεωρούνται παθολογικές (O'Sullivan, 2009). Το CysticFibrosisFoundation ορίζει πως η διεξαγωγή της δοκιμασίας ιδρώτα πρέπει να γίνεται

στα κέντρα Κυστικής Ίνωσης που συμμορφώνονται με τις προδιαγραφές και τις απαιτήσεις. Η δοκιμασία γίνεται με διαδερμική χορήγηση πιλοκαρπίνης μέσω ιοντοφόρησης για τη διέγερση έκκρισης ιδρώτα. Ακολουθεί η συλλογή και ο ποσοτικός προσδιορισμός του ιδρώτα καθώς και ο προσδιορισμός της συγκέντρωσης χλωρίου (Legrys, 2007; Martiniano, 2014). Σύμφωνα με τις κατευθυντήριες οδηγίες, η δοκιμασία ιδρώτα θα πρέπει να γίνεται μετά τις πρώτες 48 ώρες του βρέφους επειδή κατά την πρώτη ημέρα οι τιμές των ηλεκτρολυτών είναι πολύ υψηλές για όλα τα βρέφη. Επίσης, πιστεύεται πως και το βάρος του βρέφους σχετίζεται με την εγκυρότητα της δοκιμασίας ιδρώτα, νεογνά που ζυγίζουν λιγότερο από δύο κιλά δεν παράγουν επαρκή ποσότητα ιδρώτα για ανάλυση (Comeau, 2007).

Η ανάλυση του γονότυπου για την ανίχνευση μεταλλάξεων του γονιδίου CFTR προτείνεται σε όλα τα άτομα με τιμές της δοκιμασίας ιδρώτα άνω των φυσιολογικών ή στα ανώτερα φυσιολογικά επίπεδα. Λόγω του μεγάλου αριθμού των μεταλλάξεων, συνήθως, χρησιμοποιείται μια πλατφόρμα με μεγάλο αριθμό μεταλλάξεων και εφόσον ανιχνευτεί κάποια μετάλλαξη γίνεται η εκτεταμένη εξέταση της αλληλουχίας του γονιδίου (Martiniano, 2014). Η εκτεταμένη ανάλυση του γονιδίου θα μπορούσε να αποκαλύψει πολυμορφισμούς και νέες μεταλλάξεις άγνωστης σημασίας (O'Sullivan, 2009). Αν και έχουν ανιχνευτεί πολυάριθμες μεταλλάξεις του γονιδίου CFTR, οι λειτουργικές συνέπειες πολλών μεταλλάξεων παραμένουν ασαφείς (Martiniano, 2014).

Μια χρήσιμη μέθοδος για την εκτίμηση των ατόμων που πιθανόν έχουν Κυστική Ίνωση αλλά δεν συμφωνούν με τα κλασικά διαγνωστικά κριτήρια είναι η διαφορά δυναμικού στο αναπνευστικό επιθήλιο. Η διαφορά δυναμικού στηρίζεται στη μη φυσιολογική ενεργό μεταφορά ιόντων στα άτομα με μειωμένη λειτουργία ή απουσία της CFTR (Martiniano, 2014). Δυστυχώς, η μέτρηση είναι τεχνικά δύσκολη με αποτέλεσμα να μην εφαρμόζεται σε όλα τα κέντρα Κυστικής Ίνωσης (O'Sullivan, 2009).

1.2.1. Προσυμπτωματικός έλεγχος των νεογνών (Newborn screening)

Ο προσυμπτωματικός έλεγχος των νεογνών για την Κυστική Ίνωση έχει τεθεί σε εφαρμογή σε πολλές χώρες παγκοσμίως. Η έγκαιρη διάγνωση έχει ως αποτέλεσμα την καλύτερη διατροφική κατάσταση, την καλύτερη ανάπτυξη και την καλύτερη λειτουργία των πνευμόνων. Για καλύτερα αποτελέσματα, η διάγνωση θα πρέπει να επιβεβαιωθεί πριν τους πρώτους δύο μήνες ζωής (Vernnoij-vanLangen, 2014).

Ο έλεγχος γίνεται με τη μέτρηση του ανοσοαντιδραστικού θρυψινογόνου (IRT) στο αίμα των νεογέννητων βρεφών. Αυξημένη τιμή του IRT δηλώνει παγκρεατική βλάβη. Στα βρέφη με Κυστική Ίνωση οι τιμές του IRT είναι αυξημένες συνήθως λόγω της πρόωρης απόφραξης των παγκρεατικών αγωγών. Εφόσον βρεθούν αυξημένες τιμές, τα άτομα υποβάλλονται σε ανάλυση του γονοτύπου και σε περίπτωση ανίχνευσης εστώ μιας μετάλλαξης υποβάλλονται σε δοκιμασία ιδρώτα (Martiniano, 2014; O'Sullivan, 2009).

Η πιο πειστική απόδειξη της σημασίας του προσυμπτωματικού ελέγχου στην έκβαση της υγείας των ασθενών είναι η διατροφική κατάσταση και η ανάπτυξη. Εξίσου σημαντική είναι και η έγκαιρη αξιολόγηση της λειτουργικής κατάστασης του παγκρέατος. Η απουσία της έγκαιρης θεραπείας στα βρέφη υπόκεινται σε ανεπαρκή ανάπτυξη αλλά και έλλειψη βιταμινών. Άτομα στα οποία η διάγνωση έγινε μέσω προσυμπτωματικού ελέγχου στη νεογνική ηλικία παρουσίασαν καλύτερες αναλογίες ύψους/ ηλικίας καθώς και βάρους/ ηλικίας σε σχέση με άτομα που διαγνώστηκαν από τα κλινικά συμπτώματα (CDC, 2004). Ακόμη, οι Laietal. (2009) έδειξαν πως τα παιδιά στα οποία έγινε έγκαιρη έναρξη της θεραπείας και η ανάπτυξη τους επήλθε σε φυσιολογικά επίπεδα την ηλικία των δύο ετών είχαν καλύτερη πνευμονική λειτουργία στα έξι έτη. Σε άλλη έρευνα αποδείχτηκε η σχέση μεταξύ της καλής διατροφικής κατάστασης στην παιδική ηλικία και της έκβασης των ασθενών στα δεκαοχτώ έτη ζωής (Yen, 2013). Μακροπρόθεσμα, η καλή θρεπτική κατάσταση των παιδιών, δηλαδή, η επίτευξη της βέλτιστης ανάπτυξης βρέθηκε να είναι ευεργητική στην ποιότητα ζωής τους (Shoff, 2013). Αντίθετα, η κακή διατροφική κατάσταση που δεν αντιμετωπίζεται έγκαιρα μπορεί να οδηγήσει σε στασιμότητα ανάπτυξης, η οποία μπορεί να είναι μόνιμη και να επηρεάσει σημαντικά την πνευμονική λειτουργία αλλά και την επιβίωση (Sharp, 2008). Ακόμη, η πρόωρη στασιμότητα της ανάπτυξης (στους πρώτους τέσσερις μήνες της ζωής) αποτελεί προγνωστικό παράγοντα της μετέπειτα ανάπτυξης (Heltshe, 2014).

Σε πρόσφατη έρευνα που πραγματοποιήθηκε στην Ολλανδία, ο μέσος όρος της ηλικίας διάγνωσης, μέσω του προσυμπτωματικού ελέγχου των νεογνών, ήταν οι τρεις εβδομάδες και η μέγιστη ηλικία ήταν οι δύο μήνες. Βρέθηκε πως το ένα τρίτο των ασθενών αυτών, τη στιγμή της διάγνωσης, είχαν ήδη σημάδια δυσαπορρόφησης και μειωμένη ανάπτυξη. Αντίθετα, μόνο το 4% αυτών είχε παρουσιάσει συμπτώματα του αναπνευστικού συστήματος και είχαν το πλεονέκτημα της έγκαιρης διάγνωσης και έναρξης θεραπείας πριν την εμφάνιση πνευμονοπάθειας (Vernnoij-vanLangen, 2014).

Οι Siyetal. (2009), που εξέτασαν την πνευμονική λειτουργία των βρεφών τη στιγμή της διάγνωσης μέσω του προσυμπτωματικού ελέγχου, βρήκαν πως στο 30% αυτών υπήρχε ανιχνεύσιμη δραστηριότητα ουδετερόφιλων ελαστάσης, το 20% είχε πνευμονική λοίμωξη και το 80% είχε διαρθρωτικά προβλήματα στους πρώτους τρεις μήνες ζωής. Τονίζεται πως η πλειοψηφία των βρεφών στα οποία ανιχνεύτηκε πνευμονοπάθεια ήταν ασυμπτωματική.

1.3. Γαστρεντερικές επιπλοκές της Κυστικής Ίνωσης

Παγκρεατική ανεπάρκεια- Παγκρεατίτιδα

Το πάγκρεας είναι το κύριο όργανο για την πέψη των υδατανθράκων, των πρωτεϊνών και των λιπιδίων μέσω της έκκρισης πεπτικών ενζύμων στο δωδεκαδάκτυλο. Τα ένζυμα αυτά περιλαμβάνουν την παγκρεατική αμυλάση, την πρωτεάση και τη λιπάση (Whitcomb, 2007).

Η επίδραση της παγκρεατικής ανεπάρκειας στην πέψη και την απορρόφηση ποικίλλει ανάλογα με τα μακροθρεπτικά συστατικά. Η πέψη και απορρόφηση των υδατανθράκων φτάνει στα φυσιολογικά επίπεδα. Έχει βρεθεί πως άτομα με χρόνια παγκρεατίτιδα και επομένως με μειωμένη παραγωγή παγκρεατικών ενζύμων, απορροφούν το 90% των υδατανθράκων. Ωστόσο, δεδομένου ότι τα προϊόντα της μικροβιακής ζύμωσης των υδατανθράκων ασκούν υψηλότερη οσμωτική πίεση, μπορεί να παρουσιαστούν συμπτώματα όπως κοιλιακή διάταση, μετεωρισμός και διάρροια λόγω της υπερφόρτωσης των άπεπτων υδατανθράκων. Η πέψη των πρωτεϊνών φαίνεται να είναι ικανοποιητική, αντίθετα, η απορρόφηση του λίπους είναι σημαντικά μειωμένη προκαλώντας στεατόρροια και δυσαπορρόφηση των λιποδιαλυτών βιταμινών. Η αντιμετώπιση των ασθενών αυτών γίνεται με θεραπεία αποκατάστασης παγκρεατικών ενζύμων (PERT: Pancreatic Enzyme Replacement Therapy) δηλαδή με τη χορήγηση γαστροανθεκτικών σκευασμάτων με παγκρεατικά ένζυμα πριν από οποιαδήποτε λήψη τροφής (Li, 2014).

Οι ασθενείς που δεν παρουσιάζουν παγκρεατική ανεπάρκεια έχουν μια πιο ήπια μετάλλαξη γονοτύπου της πρωτεΐνης CFTR. Μολονότι σε αυτούς τους ασθενείς η διάγνωση γίνεται σε μεγαλύτερη ηλικία, τα επίπεδα του χλωρίου στον ιδρώτα είναι χαμηλότερα και έχουν καλύτερη πνευμονική λειτουργία, βρίσκονται σε κίνδυνο για παγκρεατίτιδα. Περίπου το 10% αυτών των ασθενών θα παρουσιάσει παγκρεατίτιδα (Gelfond, 2013).

Ειλεός εκ μηκωνίου

Ως ειλεός εκ μηκωνίου ορίζεται η πρώιμη νεογνική εντερική απόφραξη στο επίπεδο του ειλεού και συνήθως παρουσιάζεται στο 10% με 20% των βρεφών με διάγνωση Κυστικής Ίνωσης. Κλινικά, υπάρχουν δύο μορφές, η απλή απόφραξη ως αποτέλεσμα αποτυχίας της αποβολής του μηκωνίου τις πρώτες 24- 48 ώρες της ζωής και η πιο πολύπλοκη μορφή, που εμφανίζεται στο 40% περίπου των ασθενών, όπου συνυπάρχουν και άλλα κλινικά ευρήματα όπως η περιτονίτιδα και η συστροφή (Haller, 2014).

Σύνδρομο Περιφερικής Εντερικής Απόφραξης

Το σύνδρομο της περιφερικής εντερικής απόφραξης εμφανίζεται σε ασθενείς όλων των ηλικιών με Κυστική Ίνωση και χαρακτηρίζεται από την πλήρη ή μη απόφραξη του τυφλού. Μπορεί να παρουσιαστεί ως οξεία ή χρόνια. Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν τον κοιλιακό πόνο που συνήθως συνοδεύεται από ανορεξία και μετεωρισμό καθώς και από μια ψηλαφητή μάζα στο δεξιό κάτω τεταρτημόριο της κοιλιάς. Εμφανίζεται πιο συχνά στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια αλλά και σε αυτούς με ιστορικό ειλεού εκ μηκωνίου ή επεισόδιο περιφερικής εντερικής απόφραξης (Gelfond, 2013). Το σύνδρομο σχετίζεται με την ηλικία και παρουσιάζεται αύξηση της συχνότητας της κατά την ενήλικη ζωή (Haller, 2014). Συγκεκριμένα, σε Ευρωπαϊκές μελέτες βρέθηκε πως ο επιπολασμός στους ενήλικες είναι επτά φορές μεγαλύτερος σε σύγκριση με τους παιδιατρικούς ασθενείς (Gelfond, 2013).

Δυσκοιλιότητα

Η δυσκοιλιότητα είναι πολύ συχνή στους ασθενείς με Κυστική Ίνωση. Επηρεάζει σχεδόν το ήμισυ των παιδιατρικών ασθενών και την πλειοψηφία των ενηλίκων. Τα κλινικά συμπτώματα περιλαμβάνουν μειωμένη συχνότητα κενώσεων καθώς και την αυξημένη συνεκτικότητα τους. Είναι δυνατή η ψηλάφιση της μάζας στο κάτω αριστερό τεταρτημόριο της κοιλιάς (Haller, 2014).

Γαστροοισοφαγική Παλινδρόμιση

Ο κύριος μηχανισμός που προκαλεί την γαστροοισοφαγική παλινδρόμιση είναι η χαλάρωση του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα με αποτέλεσμα το γαστρικό περιεχόμενο να επιστρέφει στον οισοφάγο προκαλώντας πόνο και δυσφορία. Τα συμπτώματα που εμφανίζονται είναι η καούρα, η δυσφαγία και η δυσπεψία. Σε μια επισκόπηση που συμμετείχαν 201 ενήλικες ασθενείς, το 24% ανέφερε καθημερινή ενόχληση λόγω των συμπτωμάτων σε αντίθεση με το 39% των ασθενών που ήταν ασυμπτωματικοί (Gelfond,

2013). Η γαστροοισοφαγική παλινδρόμιση φαίνεται να είναι συχνή και στα βρέφη με Κυστική Ίνωση και συνήθως συνυπάρχει με την αναπνευστική νόσο (Zhang, 2013).

Παθήσεις του ήπατος

Μεταξύ των οργάνων που επηρεάζει η Κυστική Ίνωση είναι και το ήπαρ. Η ηπατική νόσος παρουσιάζεται είτε ιατρογενώς ως λιπώδες ήπαρ είτε ως δευτερεύων παράγοντας με τη μορφή της εστιακής χολικής κίρρωσης. Το λιπώδες ήπαρ έχει αναφερθεί από το 60% των ασθενών.

Το είδος και η σοβαρότητα της μετάλλαξης θεωρείται ένας από τους παράγοντες κινδύνου. Έχει βρεθεί θετική σχέση μεταξύ της ηπατικής νόσου και των μεταλλάξεων όπου υπάρχει πλήρη απώλεια της λειτουργίας της CFTR πρωτεΐνης. Άλλοι παράγοντες κινδύνου είναι το φύλο, οι άντρες είναι πιο ευαίσθητοι στην ηπατική νόσο, ο ειλεός εκ μηκωνίου, η κακή διατροφή, τα ηπατοτοξικά φάρμακα, η κακή συμμόρφωση και η εγχείριση στην κοιλιακή χώρα (McShane, 2013). Σύμφωνα με το Cystic Fibrosis Registry, κατά την περίοδο 2008-2010 η θνησιμότητα στα άτομα με Κυστική Ίνωση λόγω της ηπατοπάθειας αυξήθηκε κατά 28% (Gelfond, 2013). Σε μια έρευνα που η παρακολούθηση των ασθενών έγινε για δέκα χρόνια, βρέθηκε πως οι ασθενείς με ηπατική νόσο είχαν περίπου τρεις φορές μεγαλύτερο κίνδυνο θνησιμότητας, συγκριτικά με τους ασθενείς χωρίς κάποια επιπλοκή του ήπατος (Rowland, 2014).

2. Διατροφή στην Κυστική Ίνωση

Αν και είναι γνωστός ο ρόλος της διατροφής στην υγεία των ασθενών με Κυστική Ίνωση δεν υπήρχαν σχετικές κατευθυντήριες οδηγίες έως το 1992. Αργότερα, το 2002 και το 2008, κυκλοφόρησαν διατροφικές οδηγίες από το CysticFibrosisFoundation για τους παιδιατρικούς ασθενείς. Το 2009 δημοσιεύτηκαν οι οδηγίες για τους παιδιατρικούς ασθενείς με Κυστική Ίνωση που περιελάμβαναν και διατροφικές συστάσεις (O'Brien, 2013).

Σύμφωνα με το CysticFibrosisFoundation τα παιδιά και οι έφηβοι με Κυστική Ίνωση μπορούν να έχουν φυσιολογική ανάπτυξη εφόσον έχουν σωστή διατροφική πρόσληψη καθώς και σωστή υποκατάσταση των παγκρεατικών ενζύμων (Stallings, 2008).

Σε μια συγκρητική μελέτη όπου χρησιμοποιήθηκαν τα στοιχεία των ασθενών από δύο μεγάλα κέντρα Κυστικής Ίνωσης στην Αμερική, στο Τορόντο και τη Βοστώνη, βρέθηκε πως κατά την περίοδο 1971 με 1982 ο μέσος χρόνος επιβίωσης των ασθενών ήταν 30 και 21 χρόνια αντίστοιχα. Τα χαρακτηριστικά των ασθενών ήταν παρόμοια και στα δύο κέντρα με μόνη διαφορά τη θρεπτική τους κατάσταση, οι ασθενείς στο κέντρο του Τορόντο ήταν πιο ψηλοί και με μεγαλύτερο βάρος. Το αποτέλεσμα αυτό αποδόθηκε στην υπέρθερμιδικη και υπερλιπιδαιμική διατροφή που ακολουθούσαν οι ασθενείς. Αυτή η παρατήρηση οδήγησε τους γιατρούς στα κέντρα Κυστικής Ίνωσης να προτείνουν στους ασθενείς υψηλή πρόσληψη ενέργειας και λίπους (Yen, 2013).

2.1. Διατροφικές συστάσεις

Ενέργεια

Ο στόχος της διατροφικής παρέμβασης στα βρέφη με διάγνωση Κυστικής Ίνωσης είναι η φυσιολογική ανάπτυξη. Ιδιαίτερη προσοχή απαιτείται κατά το πρώτο έτος ζωής λόγω των υψηλών μεταβολικών απαιτήσεων. Το CysticFibrosisFoundation συστήνει την επίτευξη της 50^{ης} εκατοστιαίας θέσης ως προς το βάρος/ύψος στα πρώτα δύο χρόνια του βρέφους. Στα βρέφη που δεν επιτεύχθηκε η απαραίτητη πρόσληψη βάρους ή βρίσκονται σε μια εκατοστιαία θέση βάρος/ύψος χαμηλότερη από την 25^η απαιτείται στενή παρακολούθηση λόγω του διατροφικού κινδύνου στον οποίο βρίσκονται (Borowitz, 2009). Αν και έρευνες που έχουν γίνει αμφισβητούν την υπεροχή του μητρικού γάλακτος ως προς το τυποποιημένο γάλα, όλες οι διατροφικές συστάσεις που έχουν δημοσιευτεί προτείνουν το μητρικό γάλα στα βρέφη με Κυστική Ίνωση (Borowitz, 2009). Σε μια μελέτη όπου ρωτήθηκαν 66 επαγγελματίες διατροφής, το 77,3% προτίμησε το μητρικό γάλα έναντι του τυποποιημένου (O'Brien, 2013).

Για τα βρέφη που τρέφονται με μητρικό γάλα θα πρέπει να γίνεται η εξατομικευμένη προσαρμογή των παγκρεατικών ενζύμων και των συμπληρωμάτων (Sermet-Gaudelus, 2009).

Για παιδιά και εφήβους ηλικίας 2-20 προτείνεται η διατήρηση τουλάχιστον της 50^{ης} εκατοστιαίας θέσης της σχέσης βάρος/ηλικία και η ενεργειακή πρόσληψη αυξημένη κατά 110-200% των φυσιολογικών απαιτήσεων, όπως συστήνεται από το CysticFibrosisFoundation. Το 35-40% της ενέργειας θα πρέπει να προέρχεται από το διαιτητικό λίπος (Woestenenk, 2014). Για τους ενήλικες άνω των 20 ετών συστήνεται η διατήρηση του Δείκτη Μάζας Σώματος για τις γυναίκες στα 22 kg/m² και για τους άντρες στα 23 kg/m² (Stallings, 2008). Το βάρος και το ύψος των ασθενών θα πρέπει να μετρώνται σε κάθε προγραμματισμένη επίσκεψη και σε περίπτωση απώλειας βάρους ή αλλαγής της εκατοστιαίας θέσης ανάπτυξης θα πρέπει να λαμβάνουν διατροφική υποστήριξη (O'Sullivan, 2009).

Λιποδιαλυτές βιταμίνες

Στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια η στεατόρροια οδηγεί σε ελλείψη των λιποδιαλυτών βιταμινών A, D, E και K. Λόγω της συμμετοχής στη διατήρηση της υγείας των επιθηλιακών κυττάρων, τη λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος, την κανονική ανάπτυξη των οστών καθώς και τις αντιοξειδωτικές ιδιότητές τους, η ανεπάρκεια αυτών των βιταμινών επηρεάζει σημαντικά τους ασθενείς με Κυστική Ίνωση και μειώνει την ικανότητά τους να ανταποκρίνονται σε οξείες και χρόνιες πνευμονικές λοιμώξεις (Matel, 2012).

Η έλλειψη των λιποδιαλυτών βιταμινών στους ασθενείς με Κυστική Ίνωση έχει αποδειχθεί από πολλές έρευνες. Οι ελλείψεις αυτές παρτηρούνται σε μεγάλο βαθμό στα βρέφη τη στιγμή της διάγνωσης. Έχει βρεθεί πως το 20- 40% αυτών έχει χαμηλές τιμές ρετινόλης ορού, το 35% χαμηλά επίπεδα 25-υδροξυβιταμίνης D και το 40- 70% χαμηλές τιμές α-τοκοφερόλης (Zhang, 2013). Για τα βρέφη προτείνεται η χορήγηση συμπληρωμάτων λιποδιαλυτών βιταμινών αμέσως μετά τη διάγνωση και ο έλεγχος των επιπέδων τους στο αίμα δύο μήνες μετά την έναρξη τους. Αν οι τιμές είναι φυσιολογικές, ο έλεγχος θα πρέπει να επαναλαμβάνεται μια φορά το χρόνο (Borowitz, 2009).

Η βιταμίνη A εκτός από την όραση επηρεάζει την ανάπτυξη και το ανοσοποιητικό σύστημα. Η έλλειψη της προκαλεί ξηροφθαλμία, ανορεξία, αυξάνει τον κίνδυνο λοιμώξεων και μεταπλασία των επιθηλιακών κυττάρων του αναπνευστικού συστήματος. Τελευταία όλο και αυξάνεται η ανησυχία για την τοξικότητα της βιταμίνης A σε καταστάσεις υπερβιταμίνωσης.

Η τοξικότητα της βιταμίνης Α αναφέρεται στην τοξικότητα του ήπατος και την μειωμένη ανάπτυξη. Το CysticFibrosisFoundation συστήνει την πρόσληψη 1500 με 10.000 IU ρετινόλης/ ημέρα (Matel, 2012).

Η έλλειψη της βιταμίνης D στην Κυστική Ίνωση έχει συσχετιστεί με μειωμένη οστική μάζα στα παιδιά, την αποτυχία επίτευξης της μέγιστης δυνατής οστικής μάζας και την οστεοπόρωση στους ενήλικες (Tangpricha, 2012). Επίσης, έχει βρεθεί γραμμική σχέση μεταξύ της έλλειψης βιταμίνης D και του Ταχέως Εκπνεόμενου Όγκου Αέρα στο πρώτο δευτερόλεπτο (FEV₁). Οι λόγοι που οδηγούν στην έλλειψη της περιλαμβάνουν την παγκρεατική ανεπάρκεια, τη μειωμένη έκθεση στον ήλιο και την έλλειψη της πρωτεΐνης που δεσμεύει την βιταμίνη D (McCauley, 2014). Το CysticFibrosisFoundation συστήνει, για βρέφη έως ενός έτους 400- 500 IUD₃/ ημέρα και για παιδιά έως δέκα ετών 800-1000 IUD₃/ ημέρα. Τέλος, για παιδιά άνω των δέκα ετών και τους ενήλικες συστήνονται 800- 2000 IUD₃/ ημέρα (Tangpricha, 2012).

Πίνακας

Συστάσεις για την πρόσληψη της βιταμίνης D και για την αντιμετώπιση της έλλειψης της βιταμίνης D σε παιδιά και ενήλικες με Κυστική Ίνωση

Age	Routine dosing with CF-specific vitamins (IU)	Step 1: dose increases (IU)	Step 2: dose titration maximum (IU)	Step 3
Birth to 12 months	400– 500	800–1,000	Not more than 2,000	Refer
>12 months to 10 yr	800–1,000	1,600–3,000	Not more than 4,000	Refer
>10 yr to 18 yr	800–2,000	1,600–6,000	Not more than 10,000	Refer
>18 yr	800–2,000	1,600–6,000	Not more than 10,000	Refer

Σημείωση. Προσαρμοσμένο στο *An Update on the Screening, Diagnosis, Management, and Treatment of Vitamin D Deficiency in Individuals with Cystic Fibrosis: Evidence-Based Recommendations from the Cystic Fibrosis Foundation*, από τους Tangpricha, V., Kelly, A., Stephenson, A., Maguiness, K., Enders, J.,

Robinson, K. A., Marshall, B. C., & Borowitz, D., 2012, The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism.

Η βιταμίνη Ε είναι γνωστή για τις αντιοξειδωτικές της ιδιότητες και είναι απαραίτητη για την σωστή λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος. Η έλλειψη της στα άτομα με Κυστική Ίνωση εκδηλώνεται κυρίως ως αιμολυτική αναιμία. Ωστόσο, έχουν αναφερθεί και νευρολογικές συνέπειες της έλλειψης της (Matel, 2012). Για τον προσδιορισμό των επιπέδων της βιταμίνης Ε εξετάζονται τα επίπεδα της α-τοκοφερόλης στο πλάσμα. Χαμηλά επίπεδα α-τοκοφερόλης παρατηρούνται στα βρέφη που η διάγνωση της νόσου γίνεται με προγράμματα συλλογής κατά τη νεογνική περίοδο (Zhang, 2013). Το CysticFibrosisFoundation συστήνει την πρόσληψη 50 με 400 IU βιταμίνης Ε ημερησίως (Borowitz, 2009).

Η βιταμίνη Κ παίζει ρόλο στο μεταβολισμό των οστών ως συμπάραγοντας της γ-γλουταμυλ καρβοξυλάσης, ένα ένζυμο απαραίτητο για την ομοιόσταση του ασβεστίου (Matel, 2012). Τα επίπεδα της αξιολογούνται με τον χρόνο προθρομβίνης ή με τη μέθοδο PIVKA (πρωτεΐνες που εγκαθίστονται απουσία της βιταμίνης Κ) η οποία θεωρείται πιο ευαίθητη. Αν και υποστηρίζεται πως η έλλειψη της βιταμίνης Κ δεν είναι αποδεδειγμένη στο γενικό σύνολο των ασθενών αλλά περισσότερο στους ασθενείς με ηπατική ή πνευμονική νόσο όπου απαιτείται η συχνή χρήση αντιβιοτικών φαρμάκων (Dodge, 2006; Zhang, 2013), το CysticFibrosisFoundation συστήνει την πρόσληψη 300 με 500 μg ημερησίως (Borowitz, 2009).

Νάτριο

Ιδιαίτερη προσοχή χρειάζονται τα επίπεδα Νατρίου στους ασθενείς με Κυστική Ίνωση λόγω της ασυνήθιστα υψηλής περιεκτικότητας του στον ιδρώτα. Αν και οι απαιτήσεις σε νάτριο είναι ιδιαίτερα υψηλές δεν θεωρείται απαραίτητη η χορήγηση συμπληρωμάτων, παρά μόνο σε συνθήκες που οδηγούν σε παρατεταμένη απώλεια ιδρώτα (Zhang, 2013). Για βρέφη με Κυστική Ίνωση το CysticFibrosisFoundation συστήνει την πρόσληψη 1/8 κουταλάκι γλυκού επιτραπέζιο αλάτι ημερησίως αμέσως μετά τη διάγνωση και τη διπλάσια ποσότητα για τα βρέφη άνω των έξι μηνών (Borowitz, 2009).

Ψευδάργυρος

Η έλλειψη ψευδαργύρου επηρεάζει την ανάπτυξη και σε άτομα με Κυστική Ίνωση έχει αναφερθεί μεγάλη απώλεια του μέσω των κοπράνων και μειωμένη απορρόφηση του σε βρέφη και παιδιά (Krebs, 2000). Για αυτό το λόγο υπάρχουν οδηγίες από το

CysticFibrosisFoundation για τα βρέφη κάτω των δύο ετών με ανεπαρκή ανάπτυξη παρά την επαρκή ενεργειακή και ενζυμική πρόσληψη. Προτείνεται συμπλήρωμα στοιχειακού ψευδαργύρου, δηλαδή σε εύκολα απορροφήσιμη μορφή, με δοσολογία 1 mg / kg / ημέρα για έξι μήνες (Borowitz, 2009).

Σίδηρος

Η αναιμία παρατηρείται συχνά στα άτομα με Κυστική Ίνωση. Η συχνότητα εμφάνισης σιδηροπενικής αναιμίας φαίνεται να είναι 33% στα παιδιά και 74% στους ενήλικες. Η αναιμία μπορεί να οφείλεται είτε σε πραγματική έλλειψη σιδήρου είτε σε αναιμία λόγω χρόνιας πάθησης. Έρευνες δείχνουν πως το βακτήριο *Pseudomonas aeruginosa* δεσμεύει τις πρωτεΐνες στον αεραγωγό και παράγει φλεγμονώδεις κυτοκίνες, οι οποίες οδηγούν σε αναιμία χρόνιας πάθησης. Η πραγματική έλλειψη του σιδήρου μπορεί να οφείλεται στη μειωμένη διαιτητική πρόσληψη αλλά και στην απώλεια στα πτύελα ή στον γαστρεντερικό σωλήνα. Σχετικά με τα συμπληρώματα σιδήρου οι ερευνητές πιστεύουν πως η χορήγηση σιδήρου επιτρέπει τα βακτήρια *Pseudomonas* να αναπτυχθούν. Ωστόσο, είναι γενικά αποδεκτό πως μια πραγματική έλλειψη σιδήρου πρέπει να αντιμετωπιστεί (Michel, 2009). Παρ'όλα αυτά δεν υπάρχουν επίσημες συστάσεις σχετικά με τα συμπληρώματα σιδήρου. Προτείνεται ο έλεγχος των επιπέδων σιδήρου μια φορά τον χρόνο μέσω της αιμογλοβίνης και του αιματοκρίτη και όχι της φερριτίνης λόγω της ευαισθησίας της (Borowitz,2002).

Απαραίτητα λιπαρά οξέα

Ως αποτέλεσμα της δυσαπορρόφησης λίπους, κυρίως στα βρέφη πριν τη διάγνωση, παρατηρείται έλλειψη απαραίτητων λιπαρών οξέων. Η έλλειψη μπορεί να εκδηλωθεί με αλλοιώσεις του δέρματος, αυξημένη ευαισθησία σε μόλυνσεις, κακή επούλωση τραυμάτων, θρομβοκυτταροπενία και καθυστέρηση της ανάπτυξης. Σε ασθενείς που ακολουθούν θεραπεία παρατηρείται σπάνια αυτή η έλλειψη(Zhang, 2013). Στις τελευταίες οδηγίες που δημοσιεύτηκαν από το CysticFibrosisFoundation αναφέρεται πως για τα βρέφη κάτω των δύο ετών δεν υπάρχουν επαρκή στοιχεία υπέρ ή κατά των συμπληρωμάτων λινελαϊκού ή δοκοσαεξανοϊκού οξέος (Borowitz, 2009).

Παγκρεατικά ένζυμα

Αν και τα περισσότερα βρέφη που διαγιγνώσκονται με Κυστική Ίνωση παρουσιάζουν και παγκρεατική ανεπάρκεια, είναι δυνατό να την εμφανίσουν και με την πάροδο του χρόνου (O'Sullivan, 2013). Στη βόρεια Ευρώπη το 95% των ασθενών παρουσιάζει παγκρεατική

ανεπάρκεια στο πρώτο έτος της ζωής, ωστόσο σε μεγάλο αριθμό αυτών δεν υπάρχει τη στιγμή της διάγνωσης (Sermet-Gaudelus, 2009).

Στα κέντρα φροντίδας Κυστικής Ίνωσης στην Αμερική το 85% των ασθενών λαμβάνει εξωγενώς σκευάσματα παγκρεατικών ενζύμων. Με τη λήψη αυτών των σκευασμάτων σε κάθε κύριο και ενδιάμεσο γεύμα αποτρέπεται η δυσαπορρόφηση των θρεπτικών συστατικών με αποτέλεσμα την πρόληψη πολλών επιπτώσεων της νόσου (Gelfond, 2013)

Συνιστώμενη δοσολογία για τα σκευάσματα παγκρεατικών ενζύμων πρωτοεμφανίστηκε τη δεκαετία του 1990 στην Αμερική και την Ευρώπη ως ανταπόκριση στην ινώδη κολονοπάθεια, μια επιπλοκή της Κυστικής Ίνωσης που σχετίζεται με υψηλές δόσεις σκευασμάτων εξωγενών παγκρεατικών ενζύμων που υπήρχαν εκείνη την περίοδο (Borowitz, 2013)

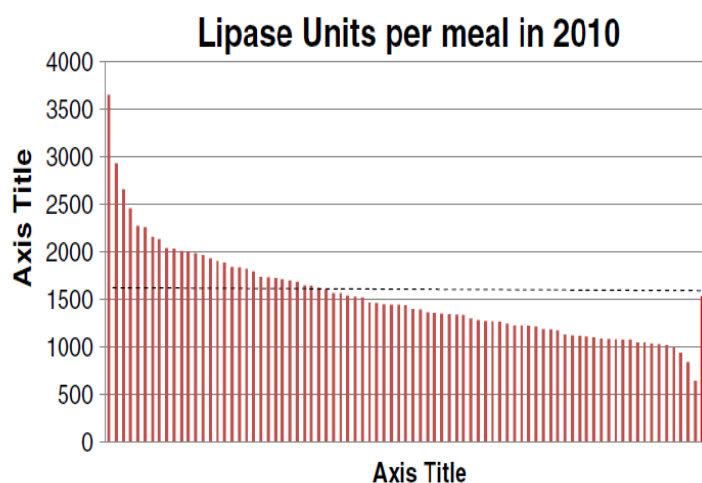
Η δοσολογία των παγκρεατικών ενζύμων εκφράζεται είτε σε μονάδες λιπάσης/ kg/ γεύμα είτε σε μονάδες λιπάσης/ gr διαιτητικού λίπους/ ημέρα. Η συνιστώμενη δόση των παγκρεατικών ενζύμων θα πρέπει να είναι μικρότερη από 2500 μονάδες λιπάσης/ kg/ γεύμα ή μικρότερη από 4000 μονάδες λιπάσης/ gr διαιτητικού λίπους/ ημέρα. Για τα ενδιάμεσα γεύματα, συνήθως προτείνεται η μισή δόση παγκρεατικών ενζύμων. (Gelfond, 2013).

Το CysticFibrosisFoundation για όλους τους ασθενείς κάτω των δύο ετών, προτείνει έλεγχο της λειτουργικότητας του παγκρέατος μέσω της ελαστάσης στα κόπρανα. Αν τα επίπεδα της ελαστάσης είναι < 200 μg/g συστήνεται η έναρξη εξωγενών παγκρεατικών ενζύμων. Διευκρινίζεται πως ακόμη και αν δεν έχουμε τις τιμές της ελαστάσης αλλά παρατηρούνται ξεκάθαρα συμπτώματα δυσαπορρόφησης πρέπει να γίνει άμεση χορήγηση εξωγενών παγκρεατικών ενζύμων. Η δόση που συστήνεται για τα βρέφη είναι 2000- 5000 μονάδες λιπάσης σε κάθε γεύμα, προσαρμοσμένη έτσι ώστε να μην ξεπερνά τις 2500 μονάδες λιπάσης/ kg/ γεύμα, με μέγιστη ημερήσια δόση τις 10.000 μονάδες λιπάσης/ kg (Borowitz, 2009).

Για τη δοσολογία σύμφωνα με το βάρος του ασθενή, για παιδιά και ενήλικες, προτείνονται 500- 2500 μονάδες λιπάσης/ kg/ γεύμα(Stallings, 2008). Σε έρευνα σχετική με τα παγκρεατικά ένζυμα βρέθηκε πως κάποιοι ασθενείς μπορεί να εποφελούνται από την διαίρεση της δόσης σε μικρότερες ώστε να καταναλώνεται σταδιακά καθ' όλη τη διάρκεια του γεύματος (Gelfond, 2013).

Οι συστάσεις της Αμερικής, της Ευρώπης και του Ηνωμένου Βασιλείου συμφωνούν στο ανώτατο όριο των 10.000 μονάδων λιπάσης/ kg/ ημέρα. Μάλιστα, στην τελευταία

ανασκόπηση του CysticFibrosisFoundation δεν βρέθηκε κάποιο στοιχείο ώστε να οδηγήσει σε αλλαγή των προηγούμενων συστάσεων. Σύμφωνα με πρόσφατη δημοσίευση όπου εξετάστηκαν οι πρακτικές που εφαρμόζονται για τα εξωγενή παγκρεατικά ένζυμα, βρέθηκε πως σε βρέφη μικρότερα του ενός έτους η μέση δόση ανά γεύμα ήταν 1525 μονάδες λιπάσης/ kg. Δηλαδή, λόγω των συχνών γευμάτων, κυρίως των νεογέννητων βρεφών, το όριο των 10.000 μονάδων ξεπερνιέται. Συγκεκριμένα, ένα βρέφος με οχτώ γεύματα την ημέρα μπορεί να λαμβάνει 17,352 μονάδες λιπάσης/ kg/ ημέρα. Παρ'όλα αυτά δεν αναφέρθηκε κανένα επεισόδιο ινώδους κολοπάθειας. Συμπερασματικά, θεωρείται πως το όριο των 10.000 μονάδων λιπάσης/ kg/ ημέρα δεν βασίζεται σε εξακριβωμένα στοιχεία και πως η κατάλληλη δόση παγκρεατικών ενζύμων παραμένει άγνωστη (Borowitz, 2013)



Σχήμα 1. Μονάδες λιπάσης /kg / γεύμα στο μεγαλύτερο γεύμα της ημέρας σε βρέφη ≤ 12 μηνών στο Μητρώο των ασθενών με ΚΙ του 2010, κάθε μπάρα αντιπροσωπεύει ένα κέντρο ΚΙ και δείχνει την μεταβλητότητα της πρακτικής που εφαρμόζεται, η έντονη μπάρα στα δεξιά είναι η διάμεσος και η διακεκομμένη γραμμή αντιπροσωπεύει τη μέση τιμή (=1525 μονάδες λιπάσης/ kg/ γεύμα)*Σημείωση.* Από το *Maximal daily dose of pancreatic enzyme replacement therapy in infants with cystic fibrosis: A reconsideration*, 2013, από τους Borowitz, D., Gelfond, D., Maguiness, K., Heubi, J. E., & Ramsey, B., *Journal of Cystic Fibrosis*

Σε μια μελέτη που εξετάστηκε η σχέση της δόσης των παγκρεατικών ενζύμων με την έκβαση της διατροφικής κατάστασης από τους Hauptetal. (2014), βρέθηκε πως τα άτομα που βρίσκονταν σε καλύτερη διατροφική κατάσταση λάμβαναν κατά μέσο όρο μεγαλύτερη δόση παγκρεατικών ενζύμων. Καταλήγουν στο συμπέρασμα πως η δόση των παγκρεατικών

ενζύμων πρέπει να αποτελεί μέρος της προσέγγισης για την επίτευξη των διατροφικών στόχων.

2.2. Υποθρεψία

Η Κυστική Ίνωση σχετίζεται με αυξημένο κίνδυνο υποθρεψίας. Η υποθρεψία στα άτομα αυτά χαρακτηρίζεται από την πρόωμη εγκατάσταση της. Σύνθηως παρατηρείται σε περιόδους ανάπτυξης όπου οι διατροφικές απαιτήσεις είναι υψηλές και στις εξάρσεις της πνευμονοπάθειας. Τα αίτια της υποθρεψίας στην Κυστική Ίνωση είναι οι αυξημένες απώλειες, οι αυξημένες απαιτήσεις, η μειωμένη πρόσληψη (Zhang, 2013) αλλά και ο συνδυασμός αυτών (Marin, 2004).

Αυξημένες απώλειες

Η απώλεια θρεπτικών συστατικών λόγω της δυσπεψίας και της δυσαπορρόφησης ως αποτέλεσμα της παγκρεατικής ανεπάρκειας, είναι ο κύριος λόγος έλλειψης θρεπτικών συστατικών. Παρά την χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων εξωγενώς στα άτομα με παγκρεατική ανεπάρκεια, η δυσαπορρόφηση συνεχίζει να οδηγεί σε απώλειες. Η εντερική απορρόφηση του λίπους στα άτομα αυτά φτάνει στο 85-90%, ενώ στα υγιή άτομα άνω του 95% (Wouthyzen-Bakker, 2011). Εκτός από την παγκρεατική ανεπάρκεια, σημαντικό ρόλο έχουν και οι παθήσεις του ήπατος. Η απουσία της λειτουργικής CFTR στη χολή οδηγεί σε αφυδάτωση και απόφραξη. Το μειωμένο ή μηδενικό έκκριμα χολής οδηγεί επίσης στη δυσαπορρόφηση λίπους και λιποδιαλυτών στοιχείων (Peretti, 2005). Η δυσαπορρόφηση συμβάλλει σε τρεις κύριες διαταραχές, την έλλειψη πεπτικών ενζύμων, την ανεπαρκή έκκριση όξινου ανθρακικού και τέλος την απώλεια χολικών οξέων και αλάτων (Zhang, 2013). Αν και για την αντιμετώπιση και τη μείωση των απωλειών στα άτομα αυτά η συμμόρφωση τους στη θεραπεία αλλά και στις διαιτητικές συστάσεις φαίνεται να είναι ο σημαντικότερος παράγοντας, θα πρέπει και μέσω συμπεριφορικής παρέμβασης να ενισχύουμε και να εξασφαλίζουμε την επίτευξη των στόχων (Culhane, 2013).

Αυξημένες απαιτήσεις

Μελέτες έχουν δείξει την αυξημένη Ενεργειακή Δαπάνη Ηρεμίας (REE) σε άτομα με Κυστική Ίνωση συγκριτικά με υγιή άτομα. Υπάρχουν διάφορες θεωρίες για τα αίτια αυτής της αύξησης. Η κατάσταση των πνευμόνων φαίνεται να είναι από τις αιτίες και συγκεκριμένα αναφέρεται πως η λοίμωξη από *Pseudomonas aeruginosa* αυξάνει κατά 25-80% τον

μεταβολικό ρυθμό και τις ενεργειακές απαιτήσεις(Zhang, 2013). Επίσης, η παγκρεατική ανεπάρκεια αναφέρεται ως παράγοντας για την αύξηση της REE, με αύξηση της τάξης 5-20% σε σύγκριση με υγιή άτομα(Groleau, 2014). Όμως υπάρχει ένας ενδοιασμός σχετικά με την επίδραση της πνευμονοπάθειας στην αύξηση των ενεργειακών απαιτήσεων. Πιστεύεται πως η εγκατάσταση της υποθρεψίας σε περιόδους έξαρσης της πνευμονοπάθειας δεν οφείλεται σε αύξηση της REE αλλά στην μειωμένη ικανότητα πρόσληψης τροφής των ασθενών. Επίσης, σε έρευνα που περιελάμβανε νεογνά τη στιγμή της διάγνωσης η Ενεργειακή Δαπάνη Ηρεμίας δεν φάνηκε να είναι αυξημένη σε σύγκριση με τα υγιή νεογνά(Culhane, 2013).

Μειωμένη πρόσληψη

Η μειωμένη πρόσληψη τροφής είναι σύνηθες φαινόμενο στους ασθενείς με Κυστική Ίνωση και είναι αποτέλεσμα πολλών διαταραχών. Οι παράγοντες που οδηγούν στην μειωμένη πρόσληψη φαίνεται να είναι οι εξάρσεις της πνευμονοπάθειας, οι πνευμονικές λοιμώξεις, η ανορεξία, οι γαστρεντερικές επιπλοκές όπως η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, η παγκρεατική ανεπάρκεια, το σύνδρομο της περιφερικής εντερικής απόφραξης, ο κοιλιακός πόνος, ο εμετός και η δυσκοιλιότητα(Culhane, 2013; Koletzko, 2001; Zhang, 2013).

Όσον αφορά τις γαστρεντερικές επιπλοκές, το σύνδρομο της περιφερικής εντερικής απόφραξης εμφανίζεται στους ασθενείς με παγκρεατική ανεπάρκεια και πιθανότατα οφείλεται στην κακή συμμόρφωση με τη λήψη των παγκρεατικών ενζύμων. Η προτροπή και η ενθάρρυνση της προσκόλλησης στη θεραπεία με τα παγκρεατικά ένζυμα καθώς και της πρόσληψης υγρών μπορεί να ανακουφίσει τους κοιλιακούς πόνους και να αποτρέψει την υποτροπή αυτών των ασθενών. Στους ασθενείς που εμφανίζουν μειωμένη πρόσληψη χορηγούνται διατροφικά συμπληρώματα δια του στόματος και στις περιπτώσεις που ούτε αυτά επαρκούν χρησιμοποιείται η συμπληρωματική εντερική διατροφή με γαστροστομία ή νηστιδοστομία (Pencharz, 2000).

Ανησυχία στους ερευνητές προκαλεί το γεγονός πως οι συστάσεις που υπάρχουν εστιάζουν στην πρόληψη και αντιμετώπιση της υποθρεψίας με υπερθερμιδική και υπερλιπιδαιμική διαίτα. Πρόσφατα δεδομένα δείχνουν πως ένα σημαντικό ποσοστό των παιδιατρικών ασθενών στις ΗΠΑ, που φτάνει το 23%, είναι αντιμετώπιμο με την παχυσαρκία(Hanna, 2015). Οι Woestenenk et al. (2014), αναφέρουν την υπερβολική κατανάλωση κορεσμένου λίπους στο δείγμα τους θεωρώντας πως μπορεί να αυξηθεί ο κίνδυνος της καρδιαγγειακής νόσου και να επηρεάσει την επιβίωση σε αυτούς τους ασθενείς.

2.3. Αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης

Οι ανθρωπομετρικές μετρήσεις περιλαμβάνουν τη μετρήσεις του βάρους, του ύψους, των δερματοπτυχών καθώς και των περιμέτρων. Χρησιμοποιούνται ευρύτατα για την αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των ασθενών λόγω της ευκολίας στη χρήση τους και της ασφάλειας τους. Χρειάζεται όμως προσοχή όταν χρησιμοποιούνται για την αξιολόγηση της βραχυπρόθεσμης μεταβολής του λίπους (Murphy, 2012). Οι τιμές του βάρους και του ύψους συγκρίνονται με τις φυσιολογικές τιμές βάρος-ηλικία, ύψος-ηλικία και βάρος-ύψος (Groeneweg, 2002), ενώ η περίμετρος του βραχίονα, η μυϊκή μάζα της μεσότητας του βραχίονα, καθώς και οι δερματοπτυχές τρικεφάλου με τους πίνακες του Frisancho (Frisancho, 1981; Frisancho, 1987).

Η μέθοδος της βιοεμπέδισης φαίνεται να βοηθάει την εκτίμηση της σύστασης του σώματος και την θρεπτική αξιολόγηση στους ασθενείς που ετοιμάζονται για μεταμόσχευση πνευμόνων. Στην προεγχειρητική περίοδο, όπου οι ασθενείς ακολουθούν εντατικό διατροφικό πρόγραμμα για την αύξηση της άλιπης μάζας σώματος, η μέθοδος αυτή θεωρείται χρήσιμη (Hollander, 2005).

Χρησιμοποιούνται διάφορες τεχνικές για την αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των ασθενών αν και κάποιες από αυτές προκαλούν αμφισβητήσεις σχετικά με την αξιοπιστία τους, όπως ο Δείκτης Μάζας Σώματος που θεωρείται ακατάλληλος για την αξιολόγηση των ασθενών με Κυστική Ίνωση (Murphy, 2006). Στις οδηγίες του CysticFibrosisFoundation για την αξιολόγηση της διατροφικής κατάστασης των ασθενών προτείνεται η χρήση του ποσοστού του Ιδανικού Βάρους Σώματος (%IBW), το οποίο αποτελεί το Σωματικό Βάρος εκφρασμένο σε ποσοστό Ιδανικού Βάρους με βάση την ίδια εκατοστιαία θέση ύψους. Οι Hirche et al. (2009), μετά από έρευνα που πραγματοποίησαν στη Γερμανία, υποστηρίζουν πως το %IBW οδηγεί σε λανθασμένες αξιολογήσεις και θα πρέπει να διακοπεί η χρήση του. Επίσης, προτείνουν στις επόμενες συστάσεις να περιλαμβάνεται ένας πιο αξιόπιστος τρόπος αξιολόγησης της διατροφικής κατάστασης όπως οι εκατοστιαίες θέσεις του ύψους και του βάρους. Η σημασία της χρήσης κατάλληλων και πολλαπλών δεικτών για την ερμηνεία των μετρήσεων και τον προσδιορισμό της υποθρεψίας τονίζεται από τους Lai et al. (2008), μετά

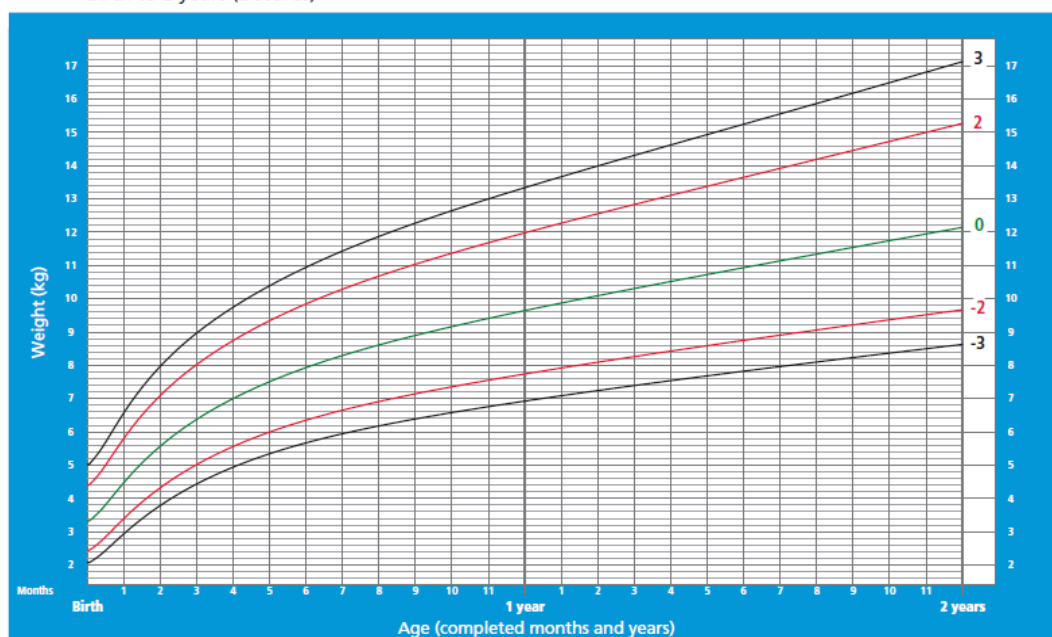
από τη σύγκριση της ταξινόμησης της υποθρεψίας με την μέθοδο του %IBW και της εκατοστιαίας θέσης του Δείκτη Μάζας Σώματος. Οι συγγραφείς καταλήγουν στην υπερεκτίμηση της υποθρεψίας στους ψηλούς ασθενείς με τη μέθοδο του %IBW.

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (ΠΟΥ) προτείνει τη χρήση των καμπυλών ανάπτυξης για την αξιολόγηση του βαθμού ανάπτυξης αλλά και της θρεπτικής κατάστασης παιδιών και εφήβων (Wang, 2012). Οι καμπύλες ανάπτυξης του ΠΟΥ απεικονίζουν τη φυσιολογική ανάπτυξη υπό βέλτιστες περιβαλλοντικές συνθήκες και μπορεί να χρησιμοποιηθούν για την αξιολόγηση των παιδιών παντού ανεξάρτητα από την εθνικότητα, την οικονομική κατάσταση ή τη διατροφή (WHO, 2006). Οι καμπύλες ανάπτυξης περιλαμβάνουν τις εκατοστιαίες θέσεις αλλά και τα z-score του βάρους-ηλικίας, του ύψους-ηλικίας, βάρους-ύψους και του Δείκτη Μάζας Σώματος (BMI)-ηλικίας. Το z-score βάρους-ηλικίας υπερτερεί των άλλων λόγω της αυτονομίας του. Ενώ για την αξιολόγηση του z-score BMI-ηλικίας θα πρέπει να συνυπολογιστούν και τα z-score ύψους και βάρους προς την ηλικία, το z-score βάρους προς ηλικία είναι ανεξάρτητος δείκτης της υποθρεψίας και αποτελεί σημαντικό κλινικό αλλά και ερευνητικό εργαλείο (Rodd, 2014).

Η χρήση των z-score συστήνεται λόγω της ευκολίας χρήσης τους, αφού ως τυποποιημένες τιμές είναι συγκρίσιμες μεταξύ φύλων και ηλικιών. Επιπλέον, μπορούν να υπόκεινται σε στατιστικά στοιχεία όπως μέση τιμή και τυπική απόκλιση με αποτέλεσμα να μπορούν να μελετούνται ως συνεχείς μεταβλητές. Τέλος, ποσοτικοποιούν την κατάσταση ανάπτυξης και εκτός των εκατοστιαίων θέσεων (Wang, 2012).

Weight-for-age BOYS

Birth to 2 years (z-scores)

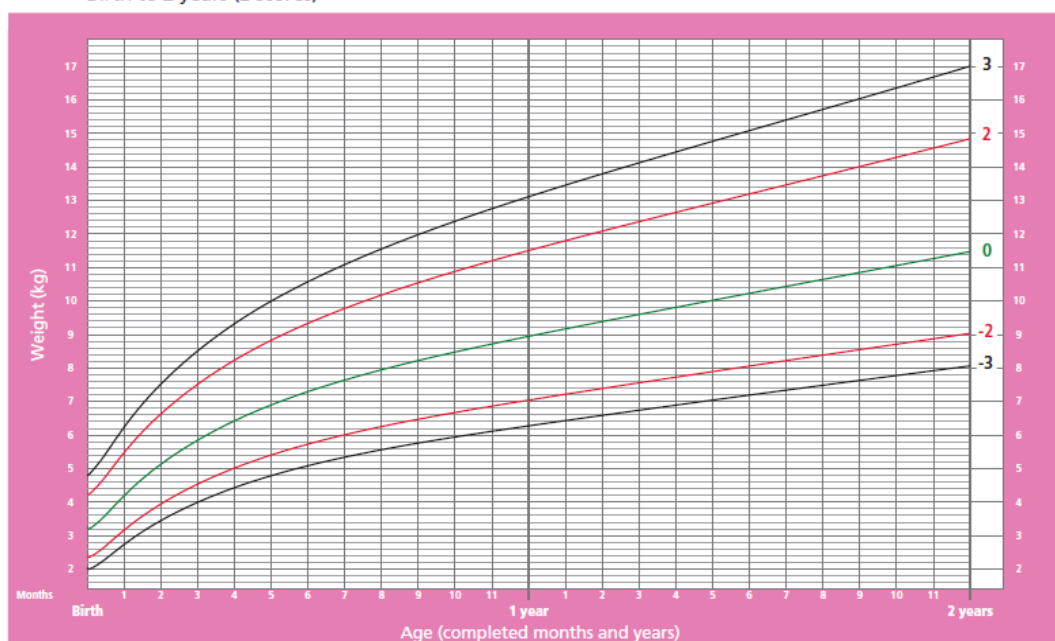


WHO Child Growth Standards

Σημείωση. Από το *Child Growth Standards*, 2007, (www.who.int).

Weight-for-age GIRLS

Birth to 2 years (z-scores)

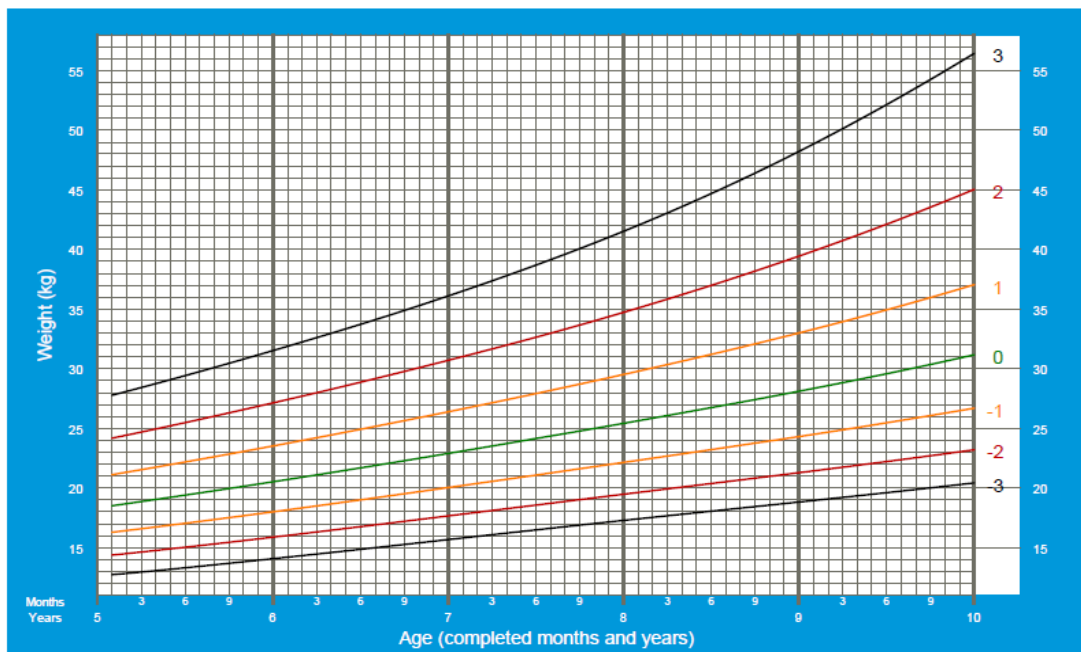


WHO Child Growth Standards

Σημείωση. Από το *Child Growth Standards*, 2007, (www.who.int).

Weight-for-age BOYS

5 to 10 years (z-scores)

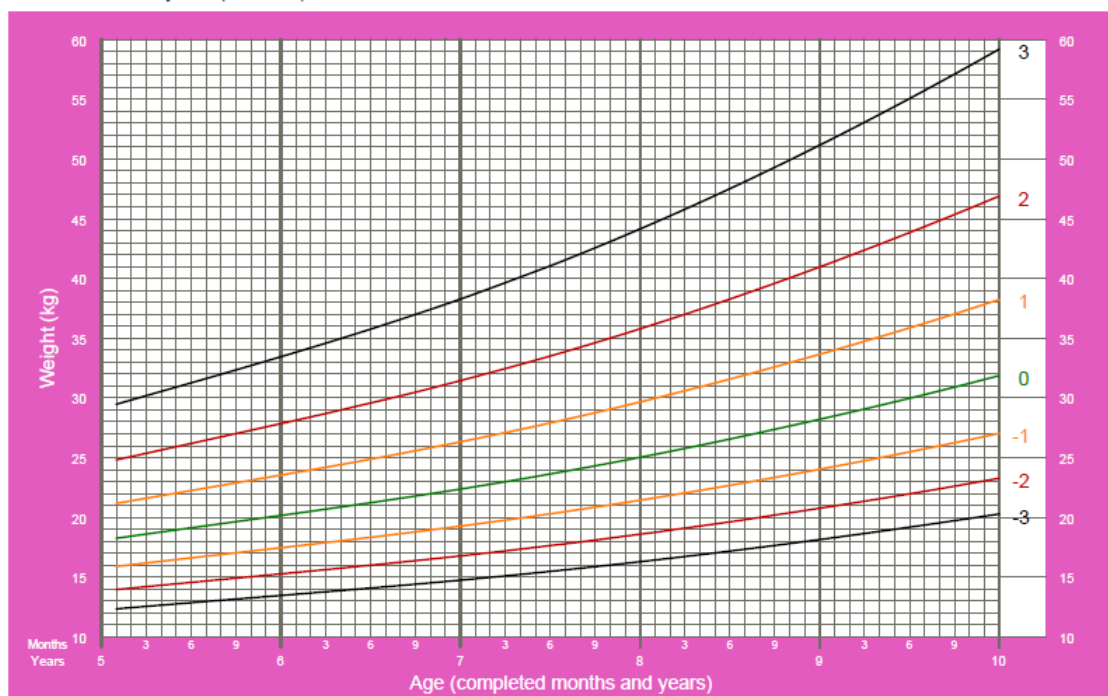


2007 WHO Reference

Σημείωση. Από το *Child Growth Standards*, 2007, (www.who.int).

Weight-for-age GIRLS

5 to 10 years (z-scores)



2007 WHO Reference

Σημείωση. Από το *Child Growth Standards*, 2007, (www.who.int).

Όπως προαναφέρθηκε, z-score βάρος-ηλικία είναι ανεξάρτητος δείκτης και δεν λαμβάνει υπ' όψιν το ύψος και τον Δείκτη Μάζας Σώματος. Γι' αυτό τον λόγο, δεν υπάρχουν δεδομένα για ηλικίες άνω των δέκα ετών όπου τα παιδιά εμφανίζουν απότομη ανάπτυξη και μπορεί να φαίνεται ότι έχουν υπερβάλλον βάρος ενώ στην πραγματικότητα είναι απλά ψηλοί (www.who.int).

3. Συμμόρφωση των ασθενών στις διαιτητικές συστάσεις

Με τον όρο «συμμόρφωση» αποδίδεται η προσκόλληση των ασθενών στις θεραπείες και στις συστάσεις των θεράποντων ιατρών. Η συμμόρφωση των ασθενών με Κυστική Ίνωση στη θεραπεία τους αποτελεί σύνθετο θέμα για τους ίδιους αλλά και για τους γιατρούς που τους παρακολουθούν λόγω του απαιτούμενου χρόνου ημερησίως. Για πολλούς ασθενείς απαιτείται συνεχής φροντίδα στο σπίτι με εκνεφούμενα ή δια του στόματος αντιβιοτικά, βιταμίνες και διατροφικά συμπληρώματα, καθώς και φυσιοθεραπείες (AriasLlorente, 2012). Εκτιμάται ότι οι ασθενείς για να ολοκληρώσουν την ημερήσια θεραπεία τους χρειάζονται 2-3 ώρες συνολικά (Sawicki, 2012).

Ο Lask χρησιμοποιώντας μια ποσοτική προσέγγιση πρότεινε τρεις χαρακτηρισμούς: πλήρως προσκολλημένοι, μερικώς προσκολλημένοι και μη προσκολλημένοι ασθενείς, και στη συνέχεια κατηγοριοποίησε τους μη προσκολλημένους σε τρεις ομάδες βάσει τη συμπεριφορά τους: οι ασθενείς που αρνούνται ότι χρειάζονται κάποια θεραπεία, οι ασθενείς που αναβάλλουν τη θεραπεία και υπόσχονται καλύτερη συμμόρφωση στο μέλλον και τέλος οι ασθενείς που αρνούνται την κακή συμμόρφωση (Kettler, 2002).

3.1. Παράγοντες που επηρεάζουν τη συμμόρφωση των ασθενών

Οι Abbott&Gee(1998), ταξινόμησαν τους λόγους της κακής συμμόρφωσης σε τέσσερις κατηγορίες: υγεία, χρόνος, κοινωνικοί και συναισθηματικοί λόγοι. Σύμφωνα με μια πρόσφατη έρευνα στο πανεπιστήμιο του Southampton τα ευρήματα που συμβάλλουν στη συμμόρφωση συνοψίζονται σε έξι κύριες ενότητες: οι πεποιθήσεις για την κατάσταση του ασθενή ή τη νόσο, ο βαθμός δυσκολίας της θεραπείας, η αντίσταση του παιδιού, η διατήρηση της «φυσιολογικής» ζωής, η επιρροή των επαγγελματιών υγείας και οι ενδοοικογενειακές σχέσεις (Santer, 2014), συγκεκριμένα βρέθηκε πως όσο μεγαλύτερη συνοχή έχουν τα μέλη μιας οικογένειας τόσο αυξάνονται οι αναφορές παιδιών και γονέων για καλή συμμόρφωση (White, 2008). Σε μια άλλη έρευνα που συμπεριελάμβανε αναφορές από εφήβους και τους γονείς όλοι συμφώνησαν πως τρεις ήταν οι κύριοι λόγοι της κακής συμμόρφωσης: η έλλειψη χρόνου, η παράλλειψη και η απροθυμία να παίρνουν τα φάρμακα τους δημόσια (Bregnballe,2011). Ως κύριο λόγο για τη μη συμμόρφωση στη θεραπεία του πεπτικού συστήματος αναφέρουν την παράλλειψη (AriasLlorente, 2008).

Η σύνθετη φύση της θεραπείας της Κυστικής Ίνωσης αποτελεί τον κύριο καθοριστικό παράγοντα της κακής συμμόρφωσης. Έρευνες υποδεικνύουν προσκόλληση στη θεραπεία της Κυστικής Ίνωσης κατά 30-70% σε σύγκριση με άλλες χρόνιες παθήσεις(Kettler, 2002). Σε παιδιά με Κυστική Ίνωση η συνολική συμμόρφωση εκτιμάται στο 50% (Modi, 2006).

Σε μια μελέτη που πραγματοποιήθηκε στην κλινική Κυστικής Ίνωσης στο Παιδιατρικό Νοσοκομείο της Βοστώνης βρέθηκε πως τα συμπτώματα των ασθενών τους οδηγούσαν στην καλύτερη προσκόλληση στη θεραπεία, δηλαδή, για να αποφύγουν τα συμπτώματα που είχαν στο παρελθόν λόγω κακής συμμόρφωσης παρουσιάζουν καλύτερη συμμόρφωση τώρα (Sawicki, 2014). Θεωρείται πως οι ασθενείς χρησιμοποιούν ως δείκτες τα άμεσα συμπτώματα που έχουν και εστιάζουν στα βραχυπρόθεσμα αποτελέσματα των θεραπειών. Για αυτό τον λόγο παρατηρείται υψηλή συμμόρφωση με τη λήψη των παγκρεατικών ενζύμων ώστε να αποφευχθεί η στεατόρροια και χαμηλή συμμόρφωση με τη λήψη των βιταμινών όπου δεν παρατηρείται κάποιο άμεσο όφελος (Abbott, 1994).

Γενικότερα, παρατηρούνται διαφορές στη συμμόρφωση των ασθενών στις διάφορες θεραπείες. Ενώ η συμμόρφωση στη λήψη των αντιβιοτικών και των παγκρεατικών ενζύμων φτάνει σε ποσοστά 80-90%, στη λήψη των βιταμινών και στις διατροφικές αλλαγές παρατηρείται συμμόρφωση κατά 50% περίπου (AriasLlorente, 2012). Το 85,3% των ασθενών

πιστεύει πως με τη λήψη των παγκρεατικών ενζύμων βελτιώνεται η ποιότητα ζωής, ενώ όσον αφορά τις βιταμίνες το 14,7% πιστεύει πως δεν τις χρειάζεται (AriasLlorente, 2012).

Άλλος ένας παράγοντας που επηρεάζει άμεσα τη συμμόρφωση των ασθενών στις διαιτητικές συστάσεις φαίνεται να είναι το φύλο. Μελέτες έχουν δείξει πως τα κορίτσια συμμορφώνονται πιο δύσκολα σε μια υπέρθερμιδική και υπέρλιπιδαιμική διατροφή σε σχέση με τα αγόρια. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι τα κορίτσια τείνουν να ακολουθούν τέτοιες διατροφικές συμπεριφορές ώστε να ταιριάζουν στην κοινωνικά αποδεκτή εικόνα της γυναίκας (Patterson, 2007), ειδικότερα στην εφηβεία όπου η εικόνα του σώματος έχει μεγάλη σημασία για αυτές και επιθυμούν ένα λεπτότερο σώμα σε αντίθεση με τα αγόρια που ακολουθώντας τα πρότυπα αγωνίζονται για ένα μυώδες σώμα (Frisen, 2007). Προκαλεί ανησυχία το γεγονός ότι το ένα τέταρτο των εφήβων δηλώνει δυσαρέσκεια για το σώμα του και το 45% των κοριτσιών δεν έχει το βάρος που συστήνουν οι κατευθυντήριες οδηγίες ενώ το θέμα της διατροφής είναι ζωτικής σημασίας για τα άτομα με Κυστική Ίνωση αφού έχει αποδειχθεί η άμεση συσχέτιση της υποθρεψίας με την κακή λειτουργία των πνευμόνων και τη θνησιμότητα. (Patterson, 2007).

Ο βαθμός προσκόλλησης των ασθενών στις θεραπείες φαίνεται να αλλάζει ανάλογα με την ηλικία. Συγκεκριμένα, με την πάροδο του χρόνου φαίνεται να μειώνεται η προσκόλληση. Αυτό μάλλον οφείλεται στο γεγονός ότι σε μικρότερες ηλικίες οι γονείς αναλαμβάνουν τη φροντίδα και τις θεραπείες ενώ αργότερα οι ίδιοι ασθενείς ευθύνονται για αυτές (AriasLlorente, 2008; AriasLlorente, 2012; Sawicki, 2014). Κατά την εφηβεία παρατηρείται συμμόρφωση μόνο κατά 50% στις συστάσεις (AriasLlorente, 2012). Για το βαθμό προσκόλλησης των ενήλικων ασθενών έχουν πραγματοποιηθεί λίγες έρευνες που δείχνουν την κακή συμμόρφωση τους στις διαιτητικές συστάσεις. Συγκεκριμένα, αναφέρεται μια συμμόρφωση της τάξης 40-50% όσον αφορά τη λήψη βιταμινών και τις διατροφικές αλλαγές σε αντίθεση με τη λήψη των παγκρεατικών ενζύμων όπου το ποσοστό φτάνει στο 80% (Kettler, 2002).

Ένας ακόμη παράγοντας που επηρεάζει τη συμμόρφωση των ασθενών είναι η κοινωνική προσαρμογή. Σύμφωνα με μελέτες για τα άτομα αυτά είναι δύσκολο να αναπτύξουν κοινωνικές σχέσεις που βασίζονται στην εμπιστοσύνη και την ασφάλεια κυρίως με άτομα που δεν γνωρίζουν τις απαιτήσεις και τις συνέπειες της νόσου (Findler, 2013). Μάλιστα, για τα άτομα αυτά οι κοινωνικές σχέσεις θεωρούνται απειλητικές και προτιμούν να αποστασιοποιηθούν από τους άλλους (Pfeffer, 2003). Ακόμη, βρέθηκε πως τα άτομα που

αντιλαμβάνονται περισσότερο τη νόσο παρουσιάζουν καλύτερη συμμόρφωση αλλά αναφέρουν μικροτέρη ικανοποίηση από τον τρόπο ζωή τους (Findler, 2013).

3.2. Διαχείριση της κακής συμμόρφωσης-αύξηση του βαθμού συμμόρφωσης

Όπως προαναφέρθηκε, η συμμόρφωση στη θεραπεία της Κυστικής Ίνωσης αποτελεί ένα σύνθετο θέμα για τους ασθενείς με αποτέλεσμα το ποσοστό των ασθενών με χαμηλή συμμόρφωση να είναι υψηλό. Έχουν γίνει διάφορες μελέτες στην προσπάθεια να βρεθεί ο τρόπος που οι ασθενείς θα οδηγηθούν σε μια καλύτερη προσκόλληση στις θεραπείες τους. Οι ανησυχίες για τη συμμόρφωση έχουν οδηγήσει σε προσπάθειες για τη μείωση του χρόνου των θεραπειών (Modi, 2006).

Ένας σημαντικός παράγοντας θεωρείται η κατανόηση της νόσου από τους γονείς και η ικανότητα τους να ανταπεξέρχονται σε δύσκολες καταστάσεις (Bernard, 2004). Η σημασία των γνώσεων των γονέων σχετικά με την Κυστική Ίνωση τονίζεται και σε άλλη μια έρευνα όπου βρέθηκε θετική σχέση μεταξύ της συμμόρφωσης στις διαιτητικές συστάσεις και των γνώσεων σχετικά με τις απαιτήσεις της Κυστικής Ίνωσης. Επισημαίνεται η αξία της διάγνωσης στη νεογνική ηλικία καθώς και της έγκαιρης εκπαίδευσης των γονέων τονίζοντας πως η ενημέρωση πρέπει να συνεχίζεται ώστε να καλύπτονται οι ανάγκες των παιδιών σε όλα τα στάδια της ανάπτυξης τους (Anthony, 1999).

Σε άλλη έρευνα σχετικά με τη συμμόρφωση των ασθενών προτείνεται η πρόωγη ανάπτυξη της ικανότητας της αυτοφροντίδας στα παιδιά ώστε η διαδικασία της θεραπείας να τους γίνει συνήθεια. Πολλοί ερωτώμενοι τόνισαν τη σημασία της έγκαιρης εκπαίδευσης των παιδιών ώστε να είναι σε θέση να φροντίζουν μόνοι τους τον εαυτό τους αν και υπήρξαν αμφιβολίες για το εάν αυτό επηρεάζει την προσκόλληση τους στη θεραπεία κατά την εφηβεία (Sawicki, 2014). Η αδυναμία αντιμετώπισης της χαμηλής συμμόρφωσης από το ιατρικό προσωπικό πριν προκύψουν προβλήματα υγείας οδηγεί τους ασθενείς να υποθέτουν πως είναι αρκετά προσκολλημένοι, αποκτώντας έτσι συνήθειες που θα είναι δύσκολο να αλλάξουν στο μέλλον (Riekert, 2014).

Χρησιμοποιήθηκαν συμπεριφορικές τεχνικές για να μειώσουν τις προβληματικές συμπεριφορές κατά τη διάρκεια των γευμάτων ώστε να αυξηθεί η προσκόλληση των παιδιών στις διαιτητικές συστάσεις. Παρατηρήθηκαν γεύματα παιδιών με Κυστική Ίνωση που είχαν νοσηλευτεί στο παρελθόν για υποθρεψία, αφού είχαν ενημερωθεί οι γονείς για τις τεχνικές

που έπρεπε να ακολουθήσουν, την θετική ενίσχυση μετά από μια κατάλληλη διατροφική συμπεριφορά και την επίπληξη ή την αδιαφορία μετά από μια ακατάλληλη διατροφική συμπεριφορά του παιδιού. Με αυτές τις τεχνικές επήλθε αύξηση της ημερήσιας ενεργειακής πρόσληψης κατά 54-92% των προτινόμενων τιμών (Bernard, 2004).

Σε άλλη μελέτη χρησιμοποιήθηκε η συμπεριφορική παρέμβαση σε συνδυασμό με τη διατροφική εκπαίδευση ώστε να αυξηθεί η ενεργειακή πρόσληψη και η πρόσληψη βάρους σε παιδιά με Κυστική Ίνωση. Βρέθηκε πως ο συνδυασμός αυτός είχε καλύτερα αποτελέσματα στην πρόσληψη βάρους αλλά και στην αύξηση της ενεργειακής πρόσληψης σε σχέση με την διατροφική παρέμβαση μόνο (Stark, 2009).

Σε μια προσπάθεια κατανόησης της χαμηλής συμμόρφωσης των ασθενών οι Dodd & Webb (2000), προτείνουν την απλοποίηση των θεραπειών και την εξατομικευμένη προσαρμογή τους, την εξατομικευμένη εκπαίδευση, την ενίσχυση της αυτοδιαχείρισης, την υποστήριξη και τον έπαινο των προσπαθειών. Τέλος, υπενθυμίζουν πως η 100% συμμόρφωση δεν είναι ρεαλιστική και η χαμηλή συμμόρφωση είναι φυσιολογική συμπεριφορά.

4. Μεθοδολογία

Σκοπός της παρούσας πτυχιακής εργασίας είναι η αξιολόγηση του βαθμού συμμόρφωσης των ασθενών στις διαιτητικές συστάσεις καθώς και η αξιολόγηση της επίδρασης του τελικού σκορ συμμόρφωσης στο z-score βάρους και στην πρόσληψη. Επίσης, εξετάζεται η συχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με το z-score βάρους και την πρόσληψη.

Συγκεντρώθηκαν στοιχεία από εξήντα δύο ασθενείς με Κυστική Ίνωση και εύρος ηλικίας 1,7-26 για την έρευνα που πραγματοποιήθηκε στα πλαίσια της παρούσας πτυχιακής εργασίας στο αναπνευστικού εργαστήριο της Γ' παιδιατρικής κλινικής στο Ιπποκράτειο Γ.Ν.Θ., όπου πραγματοποιούνται ιατρεία Κυστικής Ίνωσης. Η παρακολούθηση των ασθενών γίνεται από εξειδικευμένη ομάδα που περιλαμβάνει παιδοπνευμονολόγο, νοσηλεύτριες και διατροφολόγο. Η διάρκεια της έρευνας ήταν από τις 1 Απριλίου 2014 έως τις 15 Ιουλίου 2014.

Τα δεδομένα συλλέχθηκαν σε προγραμματισμένες επισκέψεις των ασθενών από τα ιατρικά τους ιστορικά, την σπιρομέτρηση, τις σωματομετρήσεις (βάρος, ύψος, δερματοπτυχή τρικεφάλου και περίμετρος βραχίονα), την διατροφική ανάκληση του προηγούμενου εικοσιτετραώρου, την τριήμερη ζυγισμένη διατροφική τους καταγραφή καθώς και από το ερωτηματολόγιο που τους χορηγήθηκε.

Το ερωτηματολόγιο περιλαμβάνει ερωτήσεις σχετικά με τη διατροφή τους, τον βαθμό κατανόησης του ρόλου της διατροφής καθώς και την κλινική κατάσταση των ασθενών. Η συμπλήρωση του ερωτηματολογίου έγινε με σεβασμό στα προσωπικά δεδομένα των

ασθενών και τονίστηκε η σημασία του απορρήτου και της εμπιστευτικότητας. Οι ασθενείς άνω των 15 ετών συμπλήρωσαν οι ίδιοι το ερωτηματολόγιο, ενώ για τους νεότερους το συμπλήρωσαν οι γονείς. Το ερωτηματολόγιο παρουσιάζεται στην πλήρη του μορφή στο Παράρτημα.

Ο προσδιορισμός των προσληφθέντων θερμίδων, των μακροθρεπτικών και μικροθρεπτικών συστατικών του κάθε ασθενή έγινε με την ανάλυση της τριήμερης διατροφικής καταγραφής καθώς και της ανάκλησης του προηγούμενου εικοσιτετραώρου με το πρόγραμμα “TheFoodProcessor”. Ο υπολογισμός των ενεργειακών και θρεπτικών απαιτήσεων έγινε βάσει των συστάσεων του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας για υγιή άτομα με την απαραίτητη προσαύξηση για την Κυστική Ίνωση σύμφωνα με τις συστάσεις ανάλογα με την κατάσταση του κάθε ασθενή.

Ο προσδιορισμός της θρεπτικής κατάστασης των ασθενών έγινε με τον υπολογισμό των z-scores βάρους, ύψους και δείκτη μάζας σώματος με τη χρήση των προγραμμάτων “WHOAnthro”, “WHOAnthroPlus” καθώς και τον υπολογισμό του smartscore που δείχνει τον βαθμό της διατροφικής παρέμβασης που απαιτείται σε κάθε περίπτωση. Οι εκατοστιαίες θέσεις των δερματοπτυχών τρικεφάλου, της περιμέτρου του βραχίονα καθώς και της μυϊκής μάζας της μεσότητας του βραχίονα προσδιορίστηκαν από τους πίνακες κατάταξης του Frisancho.

Τέλος, υπολογίστηκε ένα τελικό σκορ ερωτηματολογίου για κάθε ασθενή σύμφωνα με τις απαντήσεις που δόθηκαν με άριστη βαθμολογία το 5 για κάθε απάντηση με αποτέλεσμα το τελικό σκορ να κυμαίνεται από το 42 έως το 180, με τιμές άνω του 153 να δηλώνεται η καλή συμμόρφωση.

Η στατιστική ανάλυση των συλλεχθέντων ερωτηματολογίων περιλαμβάνει τη συλλογή των στοιχείων, την καταχώρηση της συνολικής πληροφορίας που περιέχουν σε κατάλληλα λογισμικά πακέτα (MSExcel®, IBMSPSS 20), την περιγραφική στατιστική των αποτελεσμάτων, και τέλος την εξαγωγή συμπερασμάτων, μέσω της διενέργειας κατάλληλων στατιστικών ελεγχών:

- Συντελεστής συσχέτισης δυο μεταβλητών (Pearson). Με τον έλεγχο εξετάζεται ο βαθμός και ο τρόπος συσχέτισης των μεταβλητών, δηλαδή, εάν οι τιμές μιας μεταβλητής επηρεάζονται από τις τιμές μιας άλλης μεταβλητής. Ο συντελεστής παίρνει τιμές από -1 έως 1, όπου με το 1

δηλώνεται η απόλυτη θετική συσχέτιση, με το -1 η απόλυτη αρνητική συσχέτιση και με το 0 καμία συσχέτιση.

- Γραμμική παλινδρόμηση. Με τον έλεγχο εξετάζεται η σχέση μεταξύ δύο μεταβλητών με σκοπό την πρόβλεψη των τιμών της μιας, μέσω των τιμών της άλλης. Έαν, δηλαδή, η μια μεταβλητή καθορίζει την άλλη.

5. Αποτελέσματα

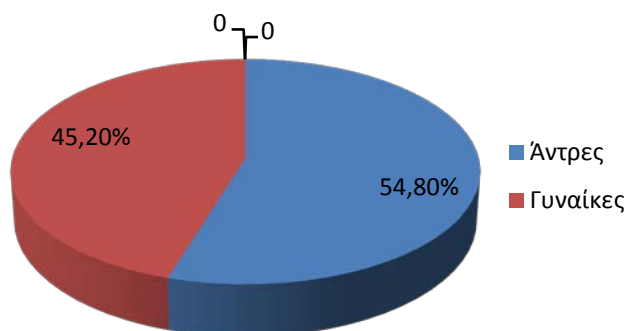
5.1.Δημογραφικά Χαρακτηριστικά

Ως προς το φύλο των ασθενών που συμμετείχαν στην έρευνα, από τους 62, οι 34 ήταν άντρες (54,8%) και οι 28 γυναίκες (45,2%), όπως παρουσιάζεται στον Πίνακα 1 και στο Σχήμα 1.

Πίνακας 1

Κατανομή του δείγματος ως προς το φύλο

	Συχνότητα	Ποσοστό %
Άντρες	34	54,8 %
Γυναίκες	28	45,2 %
Σύνολο	62	100,0 %



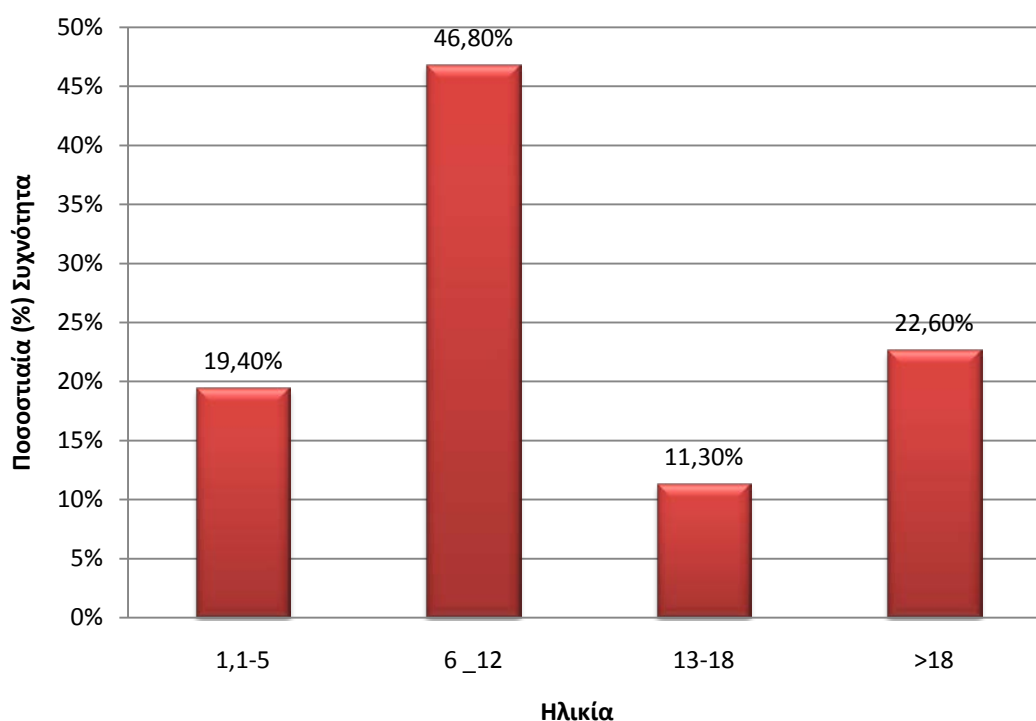
Σχήμα 1. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος ως προς το φύλο.

Σχετικά με την ηλικία των ασθενών, το συνολικό εύρος χωρίστηκε σε τέσσερις ηλικιακές ομάδες. Η πλειονότητα των συμμετεχόντων ανήκει στην ηλικιακή ομάδα 6-12 ετών (46,8%) και ακολουθούν οι ομάδες >18 ετών (22,6%) και 1,1-5 ετών (19,4%). Η ηλικιακή κατανομή του δείγματος παρουσιάζεται αναλυτικά στον Πίνακα 2 και ποσοστιαία στο Σχήμα 2.

Πίνακας 2

Ηλικιακή κατανομή του δείγματος

	Συχνότητα	Ποσοστό %
1,1-5	12	19,4 %
6-12	29	46,8 %
13-18	7	11,3 %
>18	14	22,6 %
Σύνολο	62	100,0 %



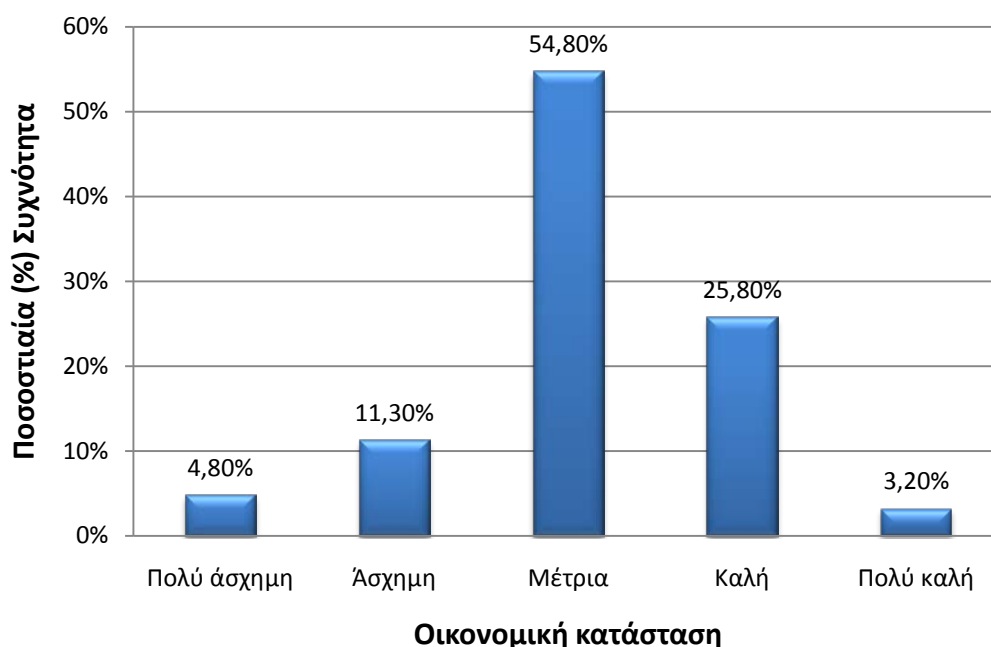
Σχήμα 2. Ποσοστιαία κατανομή της ηλικίας του δείγματος.

Ως προς την οικονομική κατάσταση των ασθενών, το μεγαλύτερο ποσοστό (54,8%) δηλώνει πως βρίσκεται σε μέτρια οικονομική κατάσταση, ακολουθούν σε ποσοστό 25,8% οι ασθενείς σε καλή οικονομική κατάσταση. Το μικρότερο ποσοστό (3,2%) παρατηρείται στους ασθενείς που απάντησαν πως βρίσκονται σε πολύ καλή οικονομική κατάσταση. Αναλυτικά τα στοιχεία παρουσιάζονται στον Πίνακα 3 καθώς και στο Σχήμα 3.

Πίνακας 3

Κατανομή των ασθενών ως προς την οικονομική τους κατάσταση

	Συχνότητα	Ποσοστό %
Πολύ άσχημη	3	4,8 %
Άσχημη	7	11,3 %
Μέτρια	34	54,8 %
Καλή	16	25,8 %
Πολύ καλή	2	3,2 %
Σύνολο	62	100,0 %



Σχήμα 3. Ποσοστιαία κατανομή της οικονομικής κατάστασης του δείγματος.

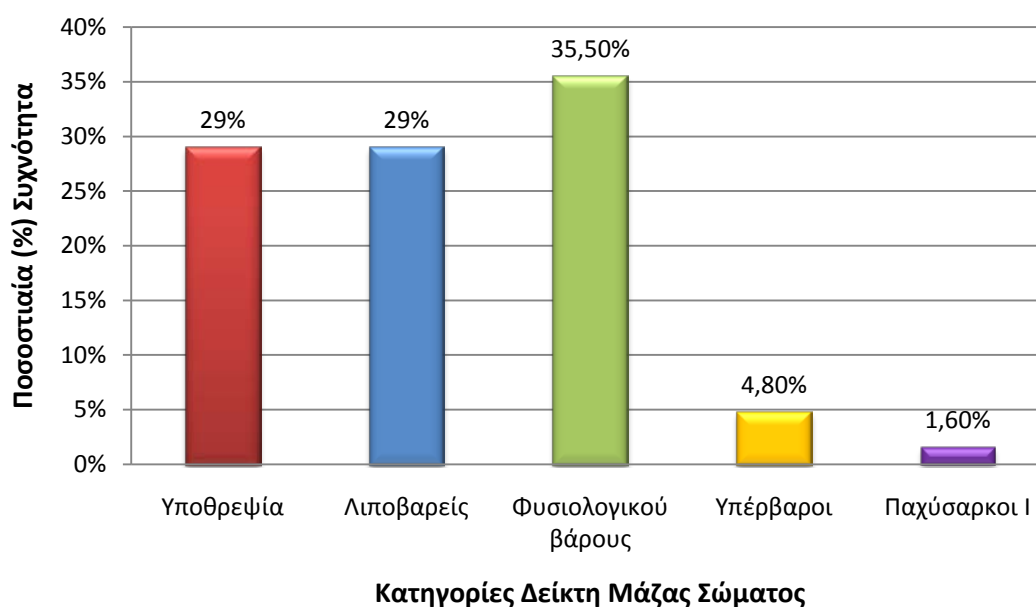
5.2.Θρεπτική κατάσταση των ασθενών

Ως προς τον Δείκτη Μάζας Σώματος των ασθενών, το μεγαλύτερο ποσοστό (35,5%) κυμαίνεται στα φυσιολογικά επίπεδα ενώ οι ασθενείς που βρίσκονται σε υποθρεψία και οι λιποβαρείς αντιπροσωπεύουν τα ποσοστά 29% και 29% αντίστοιχα. Μόνο σε ποσοστό 1,6% είναι οι ασθενείς με παχυσαρκία τύπου 1. Η κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Δείκτη Μάζας Σώματος παρουσιάζεται αναλυτικά στον Πίνακα 4 και ποσοστιαία στο Σχήμα 4.

Πίνακας 4

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Δείκτη Μάζας Σώματος

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<16= Υποθρεψία	18	29 %
16-18,5= Λιποβαρείς	18	29 %
18,5-25= Φυσιολογικού βάρους	22	35,5 %
25-30= Υπέρβαροι	3	4,8 %
30-35= Παχύσαρκοι I	1	1,6 %
Σύνολο	62	100,0 %



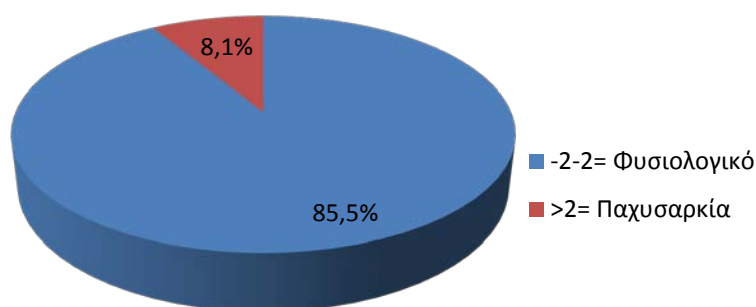
Σχήμα 4. Ποσοστιαία κατανομή των κατηγοριών Δείκτη Μάζας Σώματος.

Ως προς το z-score βάρους των ασθενών, το μεγαλύτερο ποσοστό (82,3%) βρέθηκε να είναι εντός των φυσιολογικών ορίων και σε ποσοστό 8,1% να είναι παχύσαρκοι. Αναλυτικά η κατανομή των ασθενών σχετικά με το z-score βάρους παρουσιάζεται στον Πίνακα 5 καθώς και στο Σχήμα 5.

Πίνακας 5

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία z-score βάρους

	Συχνότητα	Ποσοστό %
-2-2= Φυσιολογικό	53	85,5%
>2= Παχυσαρκία	5	8,1 %
Σύνολο	58	93,5%



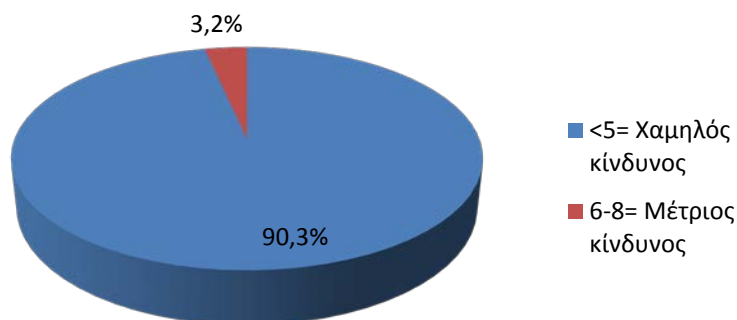
Σχήμα 5. Ποσοστιαία κατανομή ως προς την κατηγορία z-score βάρους.

Σχετικά με την κατάσταση θρέψης των ανήλικων ασθενών, ως προς το Smartscore, το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών (82,3%) βρέθηκε να είναι σε χαμηλό κίνδυνο υποθρεψίας και μόλις το 3,2% σε μέτριο κίνδυνο υποθρεψίας. Αναλυτικά η κατανομή των ασθενών ως προς την κατηγορία Smartscore παρουσιάζεται στον Πίνακα 6 και ποσοστιαία στο Σχήμα 6.

Πίνακας 6

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Smartscore

		Συχνότητα	Ποσοστό %
<5= Χαμηλός κίνδυνος		56	90,3 %
6-8= Μέτριος κίνδυνος		2	3,2 %
Σύνολο		58	93,5 %



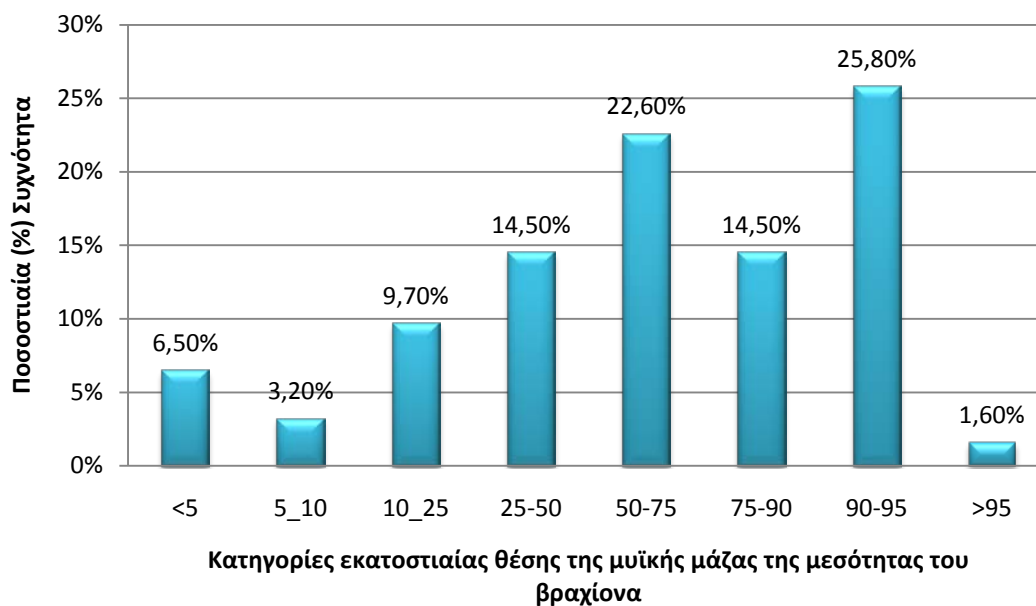
Σχήμα 6. Ποσοστιαία κατανομή ως προς την κατηγορία SmartScore.

Ως προς την εκατοστιαία θέση της μυϊκής μάζας της μεσότητας του βραχίονα, οι περισσότεροι ασθενείς (25,8%) ανήκουν στις εκατοστιαίες θέσεις 90-95. Παρατηρούμε ίση κατανομή των ασθενών στις εκατοστιαίες θέσεις 25-50 (14,5%) και 75-90 (14,5%). Αναλυτικά η κατανομή του δείγματος ως προς τις εκατοστιαίες θέσεις της μυϊκής μάζας της μεσότητας του βραχίονα παρουσιάζεται στον Πίνακα 7 και στο Σχήμα 7.

Πίνακας 7

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία εκατοστιαίας θέσης της μυϊκής μάζας της μεσότητας του βραχίονα

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<5	4	6,5 %
5-10	2	3,2 %
10-25	6	9,7 %
25-50	9	14,5 %
50-75	14	22,6 %
75-90	9	14,5 %
90-95	16	25,8 %
>95	1	1,6 %
Σύνολο	61	98,4 %



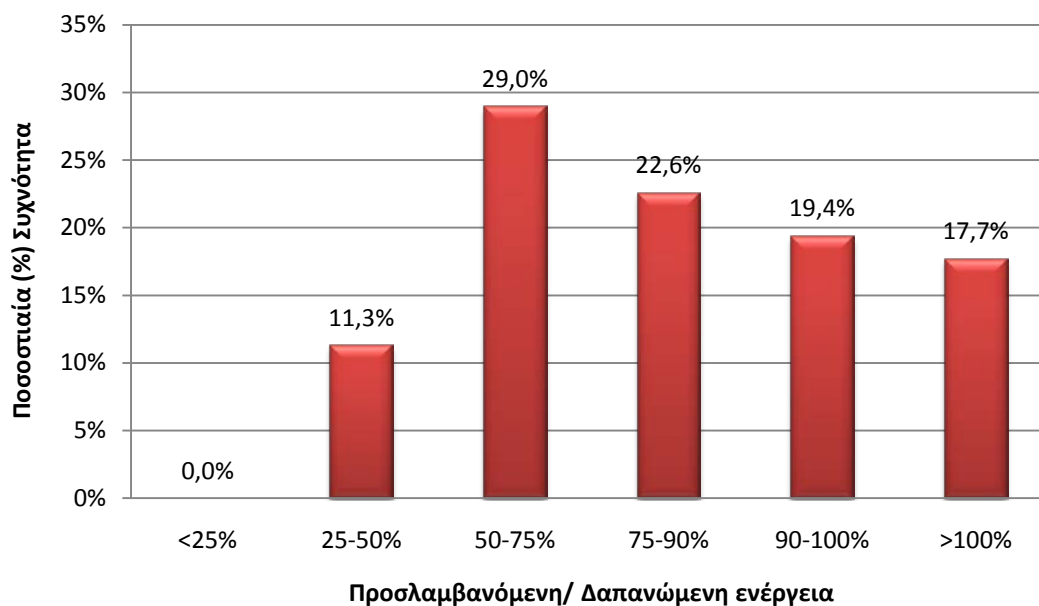
Σχήμα 7. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος στις κατηγορίες εκατοστιαίας θέσης της μυϊκής μάζας της μεσότητας του βραχίονα.

Ως προς την ενεργειακή πρόσληψη των ασθενών και το λόγο Προσλαμβανόμενη/Δαπανώμενη ενέργεια, οι περισσότεροι ασθενείς (29,0%) προσλαμβάνουν το 50-75% της ενέργειας που δαπανάται, ενώ σε ποσοστό 17,7% προσλαμβάνεται >100% της δαπανώμενης ενέργειας. Αναλυτικά η κατανομή των ασθενών ως προς την κατηγορία Προσλαμβανόμενη/Δαπανώμενη ενέργεια παρουσιάζεται στον Πίνακα 8 και ποσοστιαία στο Σχήμα 8.

Πίνακας 8

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Προσλαμβανόμενη/ Δαπανώμενη ενέργεια

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<25%	0	0
25-50%	7	11,3 %
50-75%	18	29,0 %
75-90%	14	22,6 %
90-100%	12	19,4 %
>100%	11	17,7 %
Σύνολο	62	100,0 %



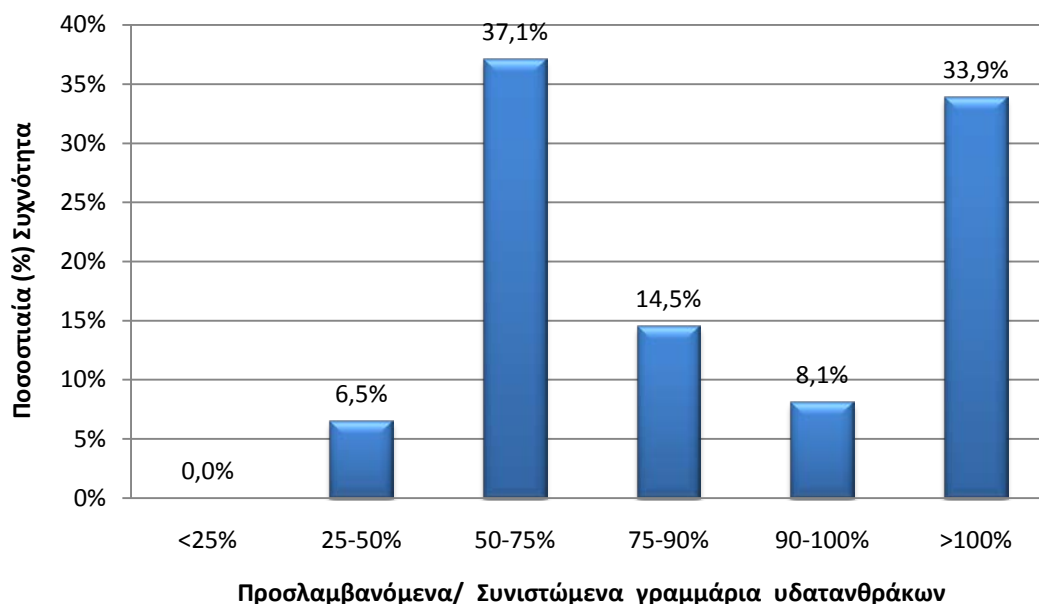
Σχήμα 8. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος ως προς την Προσλαμβανόμενη/ Δαπανώμενη ενέργεια.

Ως προς την πρόσληψη των υδατανθράκων και το λόγο Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια υδατανθράκων, το μεγαλύτερο ποσοστό (37,1%) των ασθενών προσλαμβάνει το 50-75% της συνιστώμενης ποσότητας. Ακολουθούν σε ποσοστό 33,9%, οι ασθενείς στους οποίους η πρόσληψη υδατανθράκων είναι μεγαλύτερη από τη συνιστώμενη. Το 6,5% των ασθενών προσλαμβάνει το 25-50% της συνιστώμενης ποσότητας. Στον Πίνακα 9 παρουσιάζονται αναλυτικά τα αποτελέσματα και ποσοστιαία στο Σχήμα 9.

Πίνακας 9

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια υδατανθράκων

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<25%	0	0%
25-50%	4	6,5%
50-75%	23	37,1%
75-90%	9	14,5%
90-100%	5	8,1%
>100%	21	33,9%
Σύνολο	62	100,0%



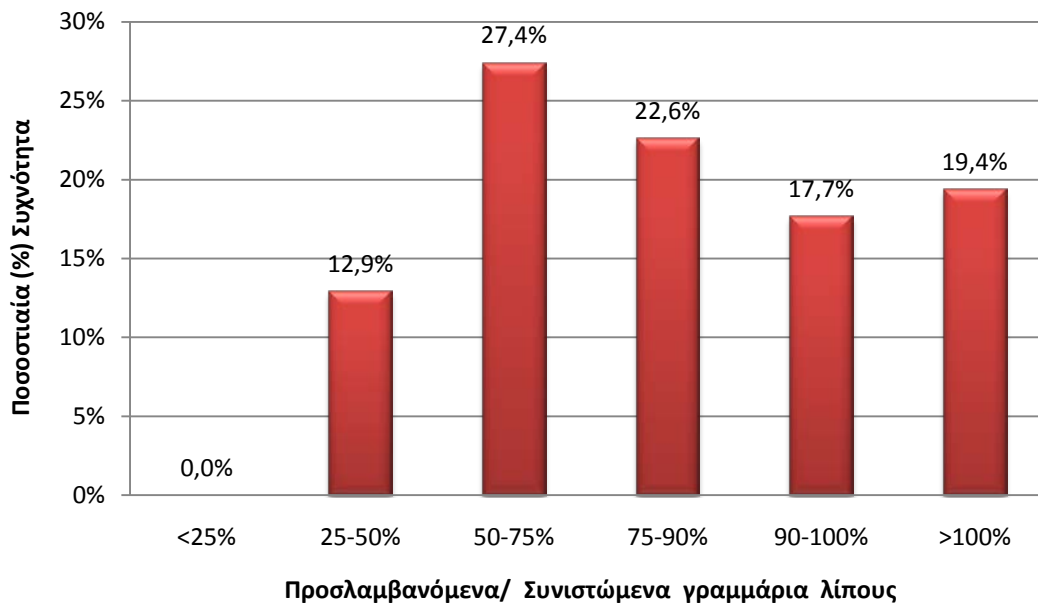
Σχήμα 9. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος ως προς τα Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια υδατανθράκων.

Σχετικά με την πρόσληψη λίπους, το 27,4% των ασθενών φαίνεται να προσλαμβάνει το 50-75% της συνιστώμενης ποσότητας. Ακολουθούν σε ποσοστό 22,6% οι ασθενείς με πρόσληψη του 75-90% της συνιστώμενης. Στο 12,9% των ασθενών η πρόσληψη λίπους καλύπτει το 25-50% της συνιστώμενης ποσότητας. Τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 10 και στο Σχήμα 10.

Πίνακας 10

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια λίπους

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<25%	0	0%
25-50%	8	12,9%
50-75%	17	27,4%
75-90%	14	22,6%
90-100%	11	17,7%
>100%	12	19,4%
Σύνολο	62	100,0%



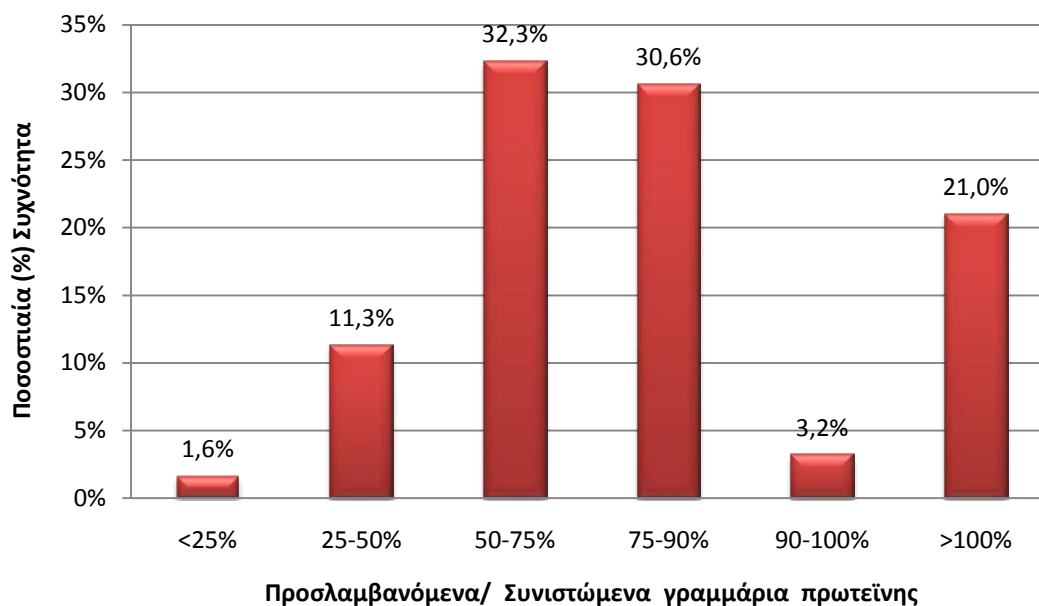
Σχήμα 10. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος ως προς τα Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια λίπους.

Ως προς την πρόσληψη πρωτεΐνης, το μεγαλύτερο ποσοστό (32,3%) των ασθενών καλύπτει κατά 50-75% τη συνιστώμενη ποσότητα. Ακολουθούν σε ποσοστό 30,6% οι ασθενείς που η πρόσληψη τους καλύπτει το 75-90% της συνιστώμενης. Το 1,6% των ασθενών προσλαμβάνει λιγότερο από το 25% της συνιστώμενης ποσότητας. Αναλυτικά τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 11 και ποσοστιαία στο Σχήμα 11.

Πίνακας 11

Κατανομή του δείγματος ως προς την κατηγορία Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια πρωτεΐνης

	Συχνότητα	Ποσοστό %
<25%	1	1,6%
25-50%	7	11,3%
50-75%	20	32,3%
75-90%	19	30,6%
90-100%	2	3,2%
>100%	13	21,0%
Σύνολο	62	100,0%



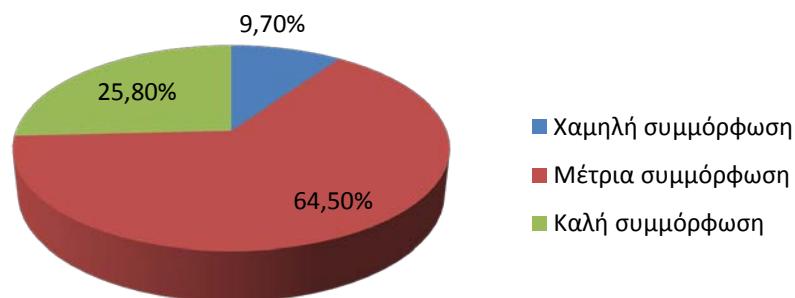
Σχήμα 21. Ποσοστιαία κατανομή του δείγματος ως προς τα Προσλαμβανόμενα/ Συνιστώμενα γραμμάρια πρωτεΐνης.

Ως προς το σκορ συμμόρφωσης των ασθενών, το μεγαλύτερο ποσοστό (64,5%) παρουσιάζει μέτρια συμμόρφωση. Ακολουθούν σε ποσοστό 25,8% οι ασθενείς με καλή συμμόρφωση, ενώ χαμηλή συμμόρφωση παρουσιάζει στο 9,7% των ασθενών. Η κατανομή των ασθενών ως προς το σκορ συμμόρφωσης παρουσιάζεται αναλυτικά στον Πίνακα 12, καθώς και ποσοστιαία στο σχήμα 12.

Πίνακας 12

Κατανομή των ασθενών ως προς το σκορ συμμόρφωσης

	Συχνότητα	Ποσοστό %
Χαμηλή συμμόρφωση	6	9,7 %
Μέτρια συμμόρφωση	40	64,5 %
Καλή συμμόρφωση	16	25,8 %
Σύνολο	62	100,0 %



Σχήμα 12. Ποσοστιαία κατανομή των ασθενών ως προς το σκορ συμμόρφωσης.

5.3. Η σχέση των ασθενών με τη διατροφή και την Κυστική Ίνωση

Ως προς τη σχέση των ασθενών με τη διατροφή δεν προκύπτει ιδιαίτερη δυσκολία στην κατανόηση της σημασίας της και οι ίδιοι φαίνονται σε θέση να τη διαχειριστούν με γεύματα πλούσια σε θερμίδες. Σε σχέση με την κατανόηση της Κυστικής Ίνωσης, υπήρξε μια σχεδόν ισόποση κατανομή των απαντήσεων όσον αφορά την ανάγκη για περαιτέρω πληροφορίες. Αναλυτικά τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 13 καθώς και ποσοστιαία στο Σχήμα 13.

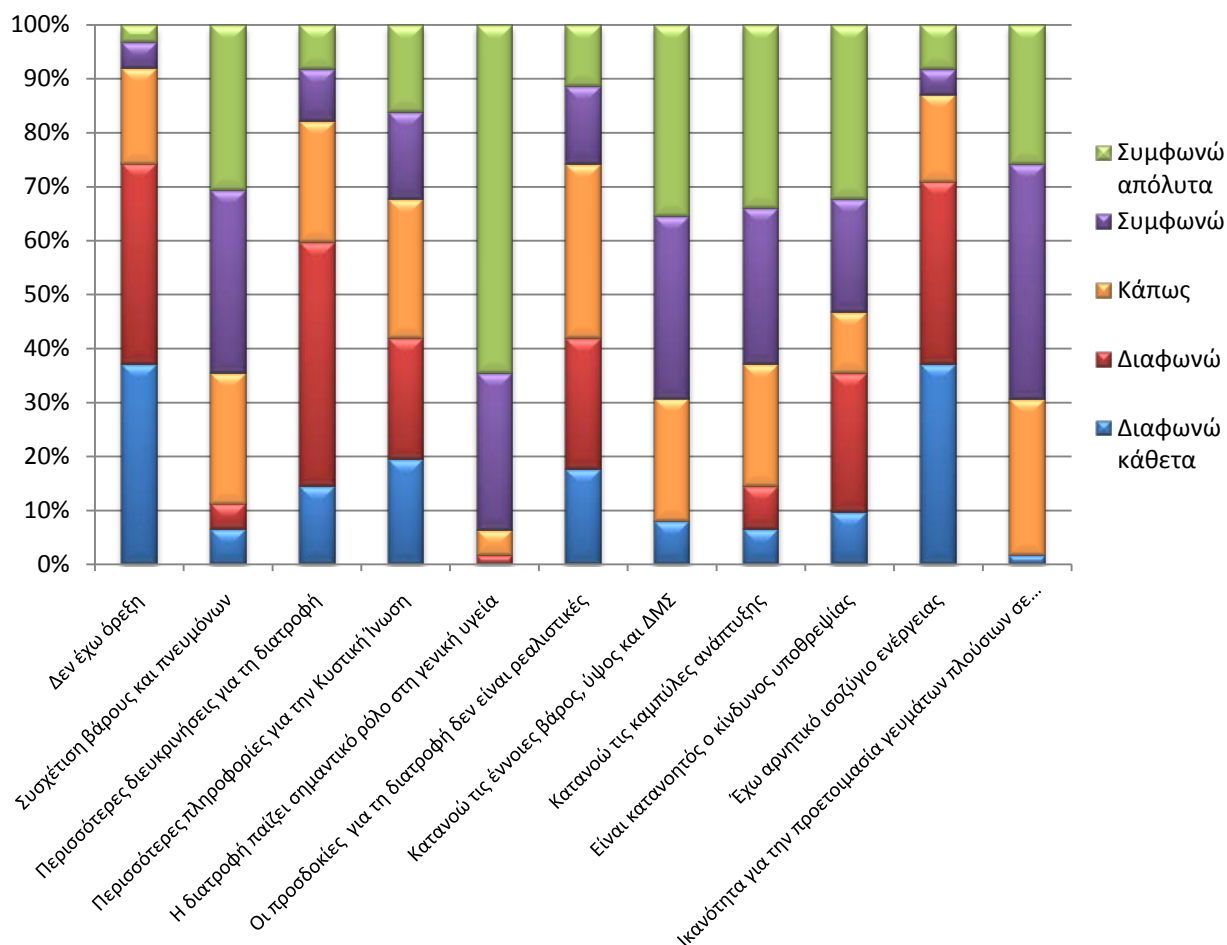
Πίνακας 13

Η σχέση των ασθενών με τη διατροφή και την Κυστική Ίνωση

	Διαφωνώ Κάθετα	Διαφωνώ	Κάπως	Συμφωνώ	Συμφωνώ Απόλυτα	Σύνολο
Δεν έχω όρεξη	23	23	11	3	2	62
Ποσοστό	37,1%	37,1%	17,7%	4,8%	3,2%	100%
Υπάρχει συσχέτιση μεταξύ του βάρους και της λειτουργίας των πνευμόνων	4	3	15	21	19	62
Ποσοστό	6,5%	4,8%	24,2%	33,9%	30,6%	100%

Χρειάζομαι περισσότερες διευκρινήσεις σχετικά με τη διατροφή	9	28	14	6	5	62
Ποσοστό	14,5%	45,2%	22,6%	9,7%	8,1%	100%
Χρειάζομαι περισσότερες πληροφορίες για την Κυστική Ίνωση	12	14	16	10	10	62
Ποσοστό	19,4%	22,6%	25,8%	16,1%	16,1%	100%
Η διατροφή παίζει σημαντικό ρόλο στη γενική υγεία	0	1	3	18	40	62
Ποσοστό	0	1,6%	4,8%	29,0%	64,5%	100%
Οι προσδοκίες των ειδικών για τη διατροφή δεν είναι ρεαλιστικές	11	15	20	9	7	62
Ποσοστό	17,7%	24,2%	32,3%	14,5%	11,3%	100%
Κατανοώ τις έννοιες βάρους, ύψους και Δείκτης Μάζας Σώματος	5	0	14	21	22	62
Ποσοστό	8,1%	0%	22,6%	33,9%	35,5%	100%
Κατανοώ τις καμπύλες ανάπτυξης	4	5	14	18	21	62
Ποσοστό	6,5%	8,1%	22,6%	29,0%	33,9%	100%

Είναι κατανοητός ο κίνδυνος υποθρεψίας	6	16	17	13	20	62
Ποσοστό	9,7%	25,8%	11,3%	21,0%	32,3%	100%
Έχω αρνητικό ισοζύγιο ενέργειας.	23	21	10	3	5	62
Ποσοστό	37,1%	33,9%	16,1%	4,8%	8,1%	100%
Ικανότητα για την προετοιμασία γευμάτων πλούσιων σε θερμίδες	1	0	18	27	16	62
Ποσοστό	1,6%	0%	29,0%	43,5%	25,8%	100%



Σχήμα 13. Ποσοστιαία κατανομή της σχέσης του δείγματος με τη διατροφή και την Κυστική Ίνωση.

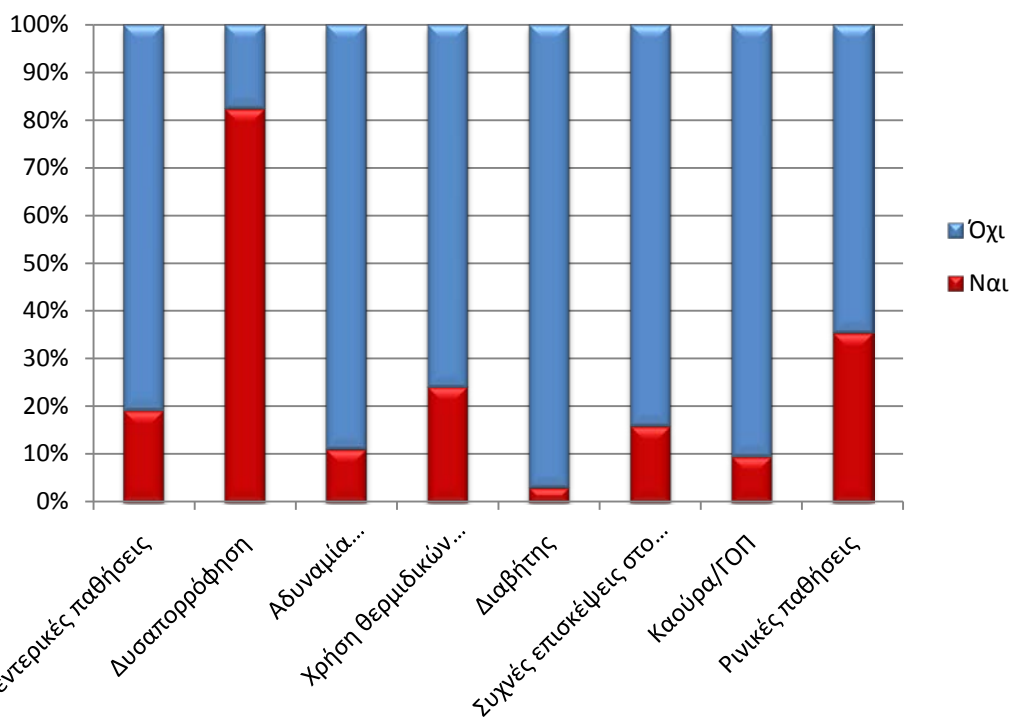
5.4.Η κλινική κατάσταση των ασθενών

Σε σχέση με την κλινική κατάσταση των ασθενών, το μεγαλύτερο ποσοστό (82,3%) έχει δυσαπορρόφηση και σε ποσοστό 24,2% χρησιμοποιούνται υπερθερμιδικά συμπληρώματα. Μόλις το 3,2% των ασθενών πάσχει από διαβήτη, ενώ το 16,1% δηλώνει πως παραγματοποιεί συχνές επισκέψεις στο νοσοκομείο, πέραν των προγραμματισμένων. Αναλυτικά οι απαντήσεις των ασθενών παρουσιάζονται στον Πίνακα 11 και ποσοστιαία στο Σχήμα 11.

Πίνακας 14

Κλινική κατάσταση των ασθενών

	Ναι	Όχι	Σύνολο
Παρουσία γαστρεντερικών ασθενειών	12	50	62
Ποσοστό	19,4 %	80,6 %	100 %
Δυσασπορρόφηση	51	11	62
Ποσοστό	82,3 %	17,7 %	100 %
Αδυναμία συμμόρφωσης με τη λήψη ενζύμων	7	55	62
Ποσοστό	11,3 %	88,7 %	100 %
Χρήση θερμιδικών συμπληρωμάτων	15	47	62
Ποσοστό	24,2 %	75,8 %	100 %
Διαβήτης	2	60	62
Ποσοστό	3,2 %	96,8 %	100 %
Συχνές επισκέψεις στο νοσοκομείο	10	52	62
Ποσοστό	16,1 %	83,9 %	100 %
Καούρα/Γαστροοισοφαγική Παλινδρόμηση	6	56	62
Ποσοστό	9,7 %	90,3 %	100 %
Ρινικές παθήσεις	22	40	62
Ποσοστό	35,5 %	64,5 %	100 %



Σχήμα 14. Ποσοστιαία κατανομή της κλινικής κατάστασης των ασθενών.

5.5.Υποθέσεις των ελεγχών

Παρακάτω παρουσιάζονται οι έλεγχοι που έγιναν για για την αποδοχή ή την απόρριψη των υποθέσεων. Οι υποθέσεις που εξετάστηκαν είναι οι ακόλουθες:

1. Αν το σκορ συμμόρφωσης σχετίζεται ή όχι με την ενεργειακή πρόσληψη και το z-score βάρους.
2. Αν το σκορ συμμόρφωσης καθορίζει ή όχι την ενεργειακή πρόσληψη και το z-score βάρους.

5.5.1. Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με το z-score βάρους.

Στατιστικά σημαντική διαφορά (Pearson Correlation, $p= 0,047 < 0,05$) προκύπτει από τη συσχέτιση του σκόρ συμμόρφωσης με το z-score βάρους . Αναλυτικά τα αποτελέσματα του ελέγχου παρουσιάζονται στον Πίνακα 15.

Πίνακας 15

Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με το z-score βάρους

		z-score βάρους
Pearson Correlation		,262*
Σκορ συμμόρφωσης (2-tailed)	Sig.	,047
N		58

Υπόμνημα. * p-value < 0,05.

5.5.2. Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με τις προσληφθείσες θερμίδες.

Στατιστικά σημαντική διαφορά (Pearson Correlation, $p=0,033 < 0,05$) προκύπτει, επίσης, από τη συσχέτιση του σκόρ συμμόρφωσης με την προσληφθείσα ενέργεια . Αναλυτικά τα αποτελέσματα του ελέγχου παρουσιάζονται στον Πίνακα 16.

Πίνακας 16

Συσχέτιση του σκορ συμμόρφωσης με τις προσληφθείσες θερμίδες

		Προσληφθείσες θερμίδες
Pearson Correlation		,272*
Σκορ συμμόρφωσης (2-tailed)	Sig.	,033
N		62

Υπόμνημα. * p-value < 0,05.

5.5.3. Η επίδραση του σκορ συμμόρφωσης στην πρόσληψη ενέργειας και στο z-score βάρους.

Με πολλαπλές εκτελέσεις της γραμμικής παλινδρόμησης έγινε η προσπάθεια πρόβλεψης των προσληφθέντων θερμίδων, του z- score βάρους καθώς και του λόγου Προσλαμβανόμενη/ Δαπανώμενη ενέργεια, από το σκορ συμμόρφωσης. Και οι τρεις μεταβλητές έδειξαν να καθορίζονται από το σκορ συμμόρφωσης με στατιστική σημαντικότητα $F(1,60)= 4,798$, $p<0,05$, $R^2= 0,074$, $F(1,56)= 4,122$, $p<0,05$, $R^2= 0,069$ και $F(1,60)= 5,943$, $p<0,05$, $R^2= 0,090$ αντίστοιχα. Και οι τρεις μεταβλητές προστίθενται στατιστικώς σημαντικά στην πρόβλεψη $p<0,05$. Τα αποτελέσματα των συγκρίσεων παρουσιάζονται αναλυτικά στον Πίνακα 17.

Πίνακας 17

Η επίδραση του σκορ συμμόρφωσης στην πρόσληψη ενέργειας και στο z-score βάρους

	z-score βάρους	Προσληφθείσες θερμίδες	Προσλαμβανόμενη/ Δαπανώμενη ενέργεια
R	0,262	0,272	0,300
R ²	0,069	0,074	0,090
Προσαρμοσμένο R ²	0,052	0,058	0,075
F	4,122*	4,787*	5,943*

Υπόμνημα. Ανεξάρτητη μεταβλητή: Σκορ συμμόρφωσης

Εξαρτημένες μεταβλητές: z-score βάρους, Προσληφθείσες θερμίδες, Προσλαμβανόμενη/ Δαπανώμενη ενέργεια

*p-value < 0,05 .

6. Συμπεράσματα- Συζήτηση

Έπειτα από την ανάλυση των συλλεχθέντων δεδομένων προκύπτει ότι το δείγμα αποτελείται από 34 άντρες και 28 γυναίκες, με την πλειονότητα αυτών (46,8%) να κατατάσσεται στην ηλικιακή ομάδα 6-12 ετών και σε ποσοστό 22,6% στους ενήλικες.

Ως προς την θρεπτική κατάσταση των ασθενών, σύμφωνα με το Δείκτη Μάζας Σώματος το μεγαλύτερο ποσοστό του δείγματος (35,5%) φαίνεται να είναι φυσιολογικού βάρους, ενώ ισόποση είναι η κατανομή των ασθενών με ποσοστό 29% στις κατηγορίες Υποθρεψία και Λιποβαρείς. Σύμφωνα με το z- score βάρους των ασθενών κάτω των 20 ετών, δηλαδή στο 93,5% του δείγματος, σε φυσιολογικό βάρος φαίνεται να είναι το 85,5%, ενώ το υπόλοιπο 8,1% είναι παχύσαρκο. Σε ασθενείς άνω των 20 ετών δεν ήταν δυνατή η εκτίμηση του z- score βάρους σε αντίθεση με τους παιδιατρικούς ασθενείς όπου το z- score βάρους θεωρείται πιο αξιόπιστο από το Δείκτη Μάζας Σώματος.

Για την εκτίμηση της θρεπτικής κατάστασης των ασθενών χρησιμοποιήθηκε και το Smartscore, σύμφωνα με το οποίο κανένας ασθενείς δεν βρίσκεται σε άμεσο κίνδυνο υποθρεψίας. Αντίθετα, το 90,3% των ασθενών βρέθηκε να βρίσκεται σε χαμηλό κίνδυνο υποθρεψίας και μόνο το 3,2% σε μέτριο κίνδυνο. Σε ασθενείς άνω των 20 ετών δεν ήταν δυνατή η εκτίμηση του Smartscore.

Ως δείκτης της θρεπτικής κατάστασης των ασθενών χρησιμοποιήθηκε και η μυϊκή περίμετρος της μεσότητας του βραχίονα και οι αντίστοιχες εκατοστιαίες θέσεις, σύμφωνα με την οποία το 37,1% των ασθενών κατατάχθηκε στις εκατοστιαίες θέσεις 50-90 και το 27,4% άνω της 90ης.

Για την αξιολόγηση της πρόσληψης των ασθενών υπολογίστηκε η εξατομικευμένη ενεργειακή δαπάνη καθώς και οι απαιτήσεις τους σε μακροθρεπτικά συστατικά. Στη συνέχεια υπολογίστηκε ο λόγος των προσλαμβανόμενων προς των δαπανώμενων θερμίδων, υδατανθράκων, πρωτεϊνών και λίπους για να εντοπιστεί ο βαθμός κάλυψης των απαιτήσεων ημερησίως. Ο μέσος όρος της ενεργειακής πρόσληψης είναι 2382 kcals, ενώ της υπολογισμένης ενεργειακής δαπάνης είναι 3114 kcals, με αποτέλεσμα να καλύπτεται μόλις το 80% των ενεργειακών απαιτήσεων κατά μέσο όρο. Βρέθηκε πως το 19,4% των ασθενών κάλυπτει τις ενεργειακές του απαιτήσεις σε ποσοστό 90-100%. Το 11,3% των ασθενών καλύπτει λιγότερο από το 50% των ενεργειακών του απαιτήσεων σε αντίθεση με το 17,7% που προσλαμβάνει περισσότερη ενέργεια απ'ότι δαπανά.

Σχετικά με την πρόσληψη των υδατανθράκων, το 37,1% των ασθενών κάλυπτε τις ανάγκες του σε ποσοστό 50-75%, ενώ το 42% καλύπτει περισσότερο από το 90% των απαιτήσεων. Σχετικά με το διαιτητικό λίπος, παρατηρήθηκε ικανοποιητική πρόσληψη όπως και στην έρευνα των Woestenenketal. (2013), όπου εξετάστηκε η διαιτητική πρόσληψη των ασθενών με Κυστική Ίνωση. Ο μέσος όρος της πρόσληψης λίπους είναι 82%. Το 50% των ασθενών καλύπτει το 50-90% των απαιτήσεων ημερησίως, ενώ το 37,1% προσλαμβάνει περισσότερο από το 90% του λίπους που απαιτείται. Τέλος, το 24,2% των ασθενών καλύπτει περισσότερο από το 90% των απαιτήσεων σε πρωτεΐνη. Συμπερασματικά, το μεγαλύτερο μέρος των ασθενών καλύπτει σε ποσοστό 50-75% τις απαιτήσεις του σε ενέργεια και μακροθρεπτικά συστατικά ημερησίως, ενώ περίπου το 20% αυτών καλύπτει πλήρως τις ανάγκες του. Τα αποτελέσματα αυτά συμφωνούν με τα ευρήματα της έρευνας των Whiteetal. (2004), όπου βρέθηκε πως το 40% περίπου των ασθενών πλησίασε τις συστάσεις για τα μακροθρεπτικά συστατικά μεμονομένα, ενώ τις συνολικές ανάγκες το 28% των ασθενών.

Με τη χορήγηση του ερωτηματολογίου εξετάστηκε η σχέση των ασθενών με τη διατροφή και την Κυστική Ίνωση. Σύμφωνα με τις απαντήσεις το μεγαλύτερο μέρος των ασθενών κατανοεί τη σημασία της διατροφής και τη συμβολή της στην υγεία αν και το 35,5% των ασθενών δεν κατανοεί τον κίνδυνο της υποθρεψίας. Οι περισσότεροι ασθενείς δηλώνουν πως δεν χρειάζονται περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή και ότι είναι σε θέση να ανταπεξέλθουν στις υψηλές ενεργειακές απαιτήσεις με την προετοιμασία γευμάτων πλούσιων σε θερμίδες. Αντίθετα, το μεγαλύτερο μέρος των ασθενών πιστεύει ότι χρειάζεται περισσότερες διευκρινήσεις σχετικά με την Κυστική Ίνωση.

Το 82,3% των ασθενών έχει δυσασπορρόφηση και το 11,3% δηλώνει πως αδυνατεί να συμμορφωθεί με τη λήψη των ενζύμων. 15 ασθενείς (24,2%) χρησιμοποιούν υπερθερμιδικά συμπληρώματα για να καλύψουν τις ενεργειακές τους απαιτήσεις. Οι ρινικές παθήσεις εμφανίζονται στο 35,5% του δείγματος ενώ ο διαβήτης μόνο στο 3,2%.

Το σκορ συμμόρφωσης που υπολόγιστηκε σύμφωνα με τις απαντήσεις των ασθενών δείχνει πως η πλειονότητα αυτών (64,5%) παρουσιάζει μέτρια συμμόρφωση και το 25,8% των ασθενών καλή συμμόρφωση.

Αποδείχτηκε η θετική συσχέτιση του σκόρ συμμόρφωσης με το z- score βάρους ($p=0,042 < 0,05$) αλλά και με την ενεργειακή πρόσληψη των ασθενών ($p=0,033 < 0,05$). Επίσης, βρέθηκε πως το σκορ συμμόρφωσης καθορίζει την πρόσληψη ενέργειας αλλά και το z- score βάρους ($p<0,05$). Σε παρόμοια αποτελέσματα κατέληξε η ομάδα που εξέτασε τη σχέση της

θρεπτικής κατάστασης των ασθενών με Κυστική Ίνωση με τη διαιτητική τους πρόσληψη, σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε στη Βραζιλία. Βρέθηκε πως η επαρκής διαιτητική πρόσληψη ως αποτέλεσμα της καλής συμμόρφωσης στις διατροφικές συστάσεις σχετίζεται με την θρεπτική κατάσταση των ασθενών (Santos Simon, 2009).

Περιορισμό της παρούσας έρευνας μπορεί να αποτελούν τα ερωτηματολόγια αυτοαναφοράς που χρησιμοποιήθηκαν για την αξιολόγηση της συμμόρφωσης των ασθενών. Σε προηγούμενες έρευνες έχει παρατηρηθεί απόκλιση των απαντήσεων των ασθενών από τις πραγματικές μετρήσεις, πιθανότατα είτε λόγω δυσκολίας της ανάκλισης που αντιμετωπίζουν είτε λόγω της επιθυμίας τους να ευχαριστήσουν τους θεράποντες γιατρούς (Modi, 2006). Άλλος περιορισμός είναι ο περιορισμένος αριθμός της πρόσφατης βιβλιογραφίας για την σύγκριση και υποστήριξη των αποτελεσμάτων.

Ο καθοριστικός ρόλος της διατροφής και της διατροφικής παρέμβασης στην έκβαση των ασθενών με Κυστική Ίνωση είναι αποδεδειγμένος. Ωστόσο, η θρεπτική αξιολόγηση των ασθενών παρουσιάζει δυσκολίες. Μελλοντικές έρευνες θα πρέπει να εστιάσουν στον προσδιορισμό ενός κοινώς αποδεκτού μέτρου αξιολόγησης της θρεπτικής κατάστασης τους ώστε να υπάρχει άμεση παρέμβαση αλλά και τα αποτελέσματα διάφορων ερευνών να είναι συγκρίσιμα μεταξύ τους.

Βιβλιογραφία

- Abbott, J., Dodd, M., Bilton, D., & Webb, A. K. (1994). Treatment compliance in adults with cystic fibrosis. *Thorax*.
- Abbott, J., & Gee, L. (1998). Contemporary psychosocial issues in cystic fibrosis: treatment adherence and quality of life. *Disability and Rehabilitation*.
- Andersen, D. H. (1938). Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: a clinical and pathological study. *American Journal of Diseases of Children*.
- Anthony, H., Paxton, S., Bines, J., & Phelan, P. (1999). Psychosocial predictors of adherence to nutritional recommendations and growth outcomes in children with cystic fibrosis. *Journal of Psychosomatic Research*.
- Arias Llorente, R. P., Bousoño García, C., & Díaz Martín, J. J. (2008). Treatment compliance in children and adults with Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Arias Llorente, R. P., Bousoño García, C., & Díaz Martín, J. J. (2012). The Importance of Adherence and Compliance with Treatment in Cystic Fibrosis. *Cystic Fibrosis - Renewed Hopes Through Research*.
- Bernard, R.S., & Cohen, L. L. (2004). Increasing Adherence to Cystic Fibrosis Treatment: A Systematic Review of Behavioral Techniques. *Pediatric Pulmonology*.
- Borowitz, D., Baker, R. D., & Stallings, V. (2002). Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*.
- Borowitz, D., Gelfond, D., Maguiness, K., Heubi, J. E., & Ramsey, B. (2013). Maximal daily dose of pancreatic enzyme replacement therapy in infants with cystic fibrosis: A reconsideration. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Borowitz, D., Robinson, K. A., Rosenfeld, M., Davis, S. D., Sabadosa, K. A., Spear, S. L., Michel, S. H., Parad, R. S., White, T. B., Farrell, P. M., Marshall, B. C., & Accurso, F. J. (2009). Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics*.

- Bregnballe, V., Schiøtz, P. O., Boisen, K. A., Pressler, T., & Thastum, M. (2011). Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a questionnaire study in young patients and their parents. *Dove Press Journal: Patient Preference and Adherence*.
- Comeau, A. M., Accurso, F. J., White, T. B., Campbell, P. W., Hoffman, G., Parad, R. B., Wilfond, B. S., Rosenfeld, M., Sontag, M. K., Massie, J., Farrell, P. M., & O'Sullivan, B. P. (2007). Guidelines for Implementation of Cystic Fibrosis Newborn Screening Programs: Cystic Fibrosis Foundation Workshop Report. *Pediatrics*.
- Culhane, S., George, C., Pearo, B., & Spode, E. (2013). Malnutrition in Cystic Fibrosis: A Review. *Nutrition in Clinical Practice*.
- Dodd, M. E., & Webb, A. K. (2000). Understanding non-compliance with treatment in adults with cystic fibrosis. *Journal Of The Royal Society Of Medicine*.
- Dodge, J. A., & Turck, D. (2006). Cystic fibrosis: Nutritional consequences and management. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*.
- Donaldson, S. H., & Boucher, R. C. (2006). Pathophysiology of Cystic Fibrosis. *Annales Nestlé*.
- Farrell, P. M., Rosenstein, B. J., White, T. B., Accurso, F. J., Castellani, C., Cutting, G. R., Durie, P. R., Legrys, V. A., Massie, J., Parad, R. B., Rock, M. J., & Campbell, P. W. (2008). Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *The Journal of Pediatrics*.
- Findler, L., Shalev, K., & Barak, A. (2013). Psychosocial Adaptation and Adherence Among Adults With CF: A Delicate Balance. *Rehabilitation Counseling Bulletin*.
- Frisancho, A. R. (1981). New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *American Journal of Clinical Nutrition*.
- Frisancho, A. R., & Tracer, D. P. (1987). Standards of Arm Muscle by Stature for the Assessment of Nutritional Status of Children. *American Journal of Physical Anthropology*.
- Frisén, A. (2007). Measuring health-related quality of life in adolescence. *Acta Paediatrica*.

- Gelfond, D., & Borowitz, D. (2013). Perspectives in clinical gastroenterology and hepatology. Gastrointestinal Complications of Cystic Fibrosis. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*.
- Groleau, V., Schall, J. I., Dougherty, K. A., Latham, N. E., Maqbool, A., Mascarenhas, M. R., & Stallings, V. A. (2014). Effect of a dietary intervention on growth and energy expenditure in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Groeneweg, M., Tan, S., Boot, A. M., de Jongste, J. C., Bouquet, J., & Sinaasappel, M. (2002). Assessment of nutritional status in children with cystic fibrosis: conventional anthropometry and bioelectrical impedance analysis. A cross-sectional study in Dutch patients. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Haller, W., Ledder, O., Lewindon, P. J., Couper, R., Gaskin, K. J., & Oliver, M. (2014). Cystic fibrosis: An update for clinicians. Part 1: Nutrition and gastrointestinal complications. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*.
- Hanna, R. M., & Weiner, D. J. (2015). Overweight and Obesity in Patients With Cystic Fibrosis: A Center-Based Analysis. *Pediatric Pulmonology*.
- Haupt, M. E., Kwasny, M. J., Schechter, M. S., & McColley, S. A. (2014). Pancreatic Enzyme Replacement Therapy Dosing and Nutritional Outcomes in Children with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatrics*.
- Heltshe, S. L., Borowitz, D. S., Leung, D. H., Ramsey, B., & Mayer-Hamblett, N. (2014). Early attained weight and length predict growth faltering better than velocity measures in infants with CF. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Hirche, T. O., Hirche, H., Jungblut, S., Stern, M., Wagner, T. O., Wiedemann, B. (2009). Statistical limitations of percent ideal body weight as measure for nutritional failure in patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Hollander, F. M., De Roos, N. M., De Vries, J. H. M., & Van Berkhout F. T. (2005). Assessment of Nutritional Status in Adult Patients with Cystic Fibrosis: Whole-Body Bioimpedance vs Body Mass Index, Skinfolds, and Leg-to-Leg Bioimpedance. *Journal of the American Dietetic Association*.

- Kettler, L. J., Sawyer, S. M., Winefield, H. R., & Greville, H. W. (2002). Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis. *Thorax*.
- Koletzko, S., & Reinhardt, D. (2001). Nutritional challenges of infants with cystic fibrosis. *Early Human Development*.
- Krebs, N. F., Westcott, J. E., Arnold, T. D., Kluger, B. M., Accurso, F. J., Miller, L. V., & Hambidge, K. M. (2000). Abnormalities in zinc homeostasis in young infants with Cystic Fibrosis. *Pediatric Research*.
- Lai, H. J., Shoff, S. M., & Farrell, P. M. (2009). Recovery of Birth Weight z Score Within 2 Years of Diagnosis Is Positively Associated With Pulmonary Status at 6 Years of Age in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatrics*.
- Lai, H. J., Shoff, S. M. (2008). Classification of malnutrition in cystic fibrosis: implications for evaluating and benchmarking clinical practice performance. *The American Journal of Clinical Nutrition*.
- Legrys, V. A., Yankaskas, J. R., Quitell, L. M., Marshall, B. C., & Mogyzel, P. J. (2007). Diagnostic Sweat Testing: The Cystic Fibrosis Foundation Guidelines. *The Journal of Pediatrics*.
- Li, L., Somerset, S. (2014). Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: Challenges for nutrition therapy. *Digestive and Liver Disease*.
- Lubamba, B., Dhooghe, B., Noel, S., & Leal, T. (2012). Cystic fibrosis: Insight into CFTR pathophysiology and pharmacotherapy. *Clinical Biochemistry*.
- Martiniano, S. L., Hoppe, J. E., Sagel, S. D., & Zemanick, E. T. (2014). Advances in the Diagnosis and Treatment of Cystic Fibrosis. *Advances in Pediatrics*.
- Marin, V. B., Velandia, S., Hunter, B., Gattas, V., Fielbaum, O., Herrera, O., Diaz, E. (2004). Energy Expenditure, Nutrition Status, and Body Composition in Children With Cystic Fibrosis. *Nutrition*.
- Matel, J. L. (2012). Nutritional Management of Cystic Fibrosis. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*.

- McCauley, L. A., Thomas, W., Laguna, T. A., Regelman, W. E., Moran, A., & Polgreen, L. E. (2014). Vitamin D Deficiency Is Associated with Pulmonary Exacerbations in Children with Cystic Fibrosis. *Annals of the American Thoracic Society*.
- McShane, D. (2013). Liver disease in cystic fibrosis. *Paediatrics and Child Health*.
- Michel, S. H., Maqbool, A., Hanna, M. D., Mascarenhas, M. (2009). Nutrition Management of Pediatric Patients Who Have Cystic Fibrosis. *Pediatric Clinics of North America*.
- Modi, A. C., Lim, C. S., Yu, N., Geller, D., Wagner, M. H., & Quittner, A. L. (2006). A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Morbidity and Mortality Weekly Report, MMWR. (2004). Newborn screening for cystic fibrosis: evaluation of benefits and risks and recommendations for state newborn screening programs. *Centers for Disease Control and Prevention*.
- Murphy, A. J., Buntain, H. M., Wainwright, C. E., & Davies, P. S. W. (2006). The nutritional status of children with cystic fibrosis. *British Journal of Nutrition*.
- Murphy, A. J., & Davies, P. S. W. (2012). Anthropometry in Children with Cystic Fibrosis. *Handbook of Anthropometry: Physical Measures of Human Form in Health and Disease*.
- O'Brien, C. E., Harden, H., & Com, G. (2013). A Survey of Nutrition Practices for Patients With Cystic Fibrosis. *Nutrition in Clinical Practice*.
- O'Sullivan, B. P., Baker, D., Leung, K. G., Reed, G., Baker, S. S., & Borowitz, D. (2013). Evolution of Pancreatic Function during the First Year in Infants with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics*.
- O'Sullivan, B. P., Freedman, S. D. (2009). Cystic fibrosis. *Lancet*.
- Patterson, J. M., Wall, M., Berge, J., & Milla, C. (2007). Gender differences in treatment adherence among youth with cystic fibrosis: Development of a new questionnaire. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Pencharz, B. P., & Durie, P. R. (2000). Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clinical Nutrition*.

- Peretti, N., Marcil, V., Drouin, E., & Levy, E. (2005). Mechanism of lipid malabsorption in cystic fibrosis: the impact of essential fatty acid deficiency. *Nutrition and Metabolism*.
- Pfeffer, P. E., Pfeffer, J. M., & Hodson, M. E. (2003). The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Riekert, K. A., Eakin, M. N., Bilderback, A., Ridge, A. K., & Marshall B. C. (2014). Opportunities for cystic fibrosis care teams to support treatment adherence. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Rodd, C., Metzger, D. L., & Sharma, A. (2014). Extending World Health Organization weight-for-age reference curves to older children. *BMC Pediatrics*.
- Rowe, S. M., & Verkman, A. S. (2013). Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator Correctors and Potentiators. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*.
- Rowland, M., Gallagher, C., Gallagher, C. G., Ó. Laoide, R., Canny, G., Broderick, A. M., Drummond, J., Grealley, P., Slattery, D., Daly, L., McElvaney, N. G., & Bourke, B. (2014). Outcome in patients with cystic fibrosis liver disease. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Santer, M., Ring, N., Yardley, L., Geraghty A. W.A., & Wyke, S. (2014). Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatrics*.
- Sawicki, G. S., Heller, K. S., Demars, N., & Robinson, W. M. (2014). Motivating Adherence Among Adolescents With Cystic Fibrosis: Youth and Parent Perspectives. *Pediatric Pulmonology*.
- Sawicki, G. S., & Tiddens, H. (2012). Managing treatment complexity in cystic fibrosis: challenges and opportunities. *Pediatric Pulmonology*.
- Sermet-Gaudelus, I., Mayell, S. J., & Southern, K. W. (2009). Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Sharp, J. K., Rock, M. J. (2008). Newborn Screening for Cystic Fibrosis. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*.

- Shoff, S. M., Tluczek, A., Laxova, A., Farrell, P. M., Lai, H. J. (2013). Nutritional status is associated with health-related quality of life in children with cystic fibrosis aged 9–19 years. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Santos Simon, M. I. S., Drehmer, M., & Menna-Barreto, S. S. (2009). Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*.
- Sly, P. D., Brennan, S., Gangell, C., de Klerk, N., Murray, C., Mott, L., Stick, S. M., Robinson, P. J., Robertson, C. F., & Ranganathan, S. C. (2009). Lung Disease at Diagnosis in Infants with Cystic Fibrosis Detected by Newborn Screening. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*.
- Stallings, V. A., Stark, L. J., Robinson, K. A., Feranchak, A. P., & Quinton, H. (2008). Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *Journal of American Dietetic Association*.
- Stark, L. J., Quittner, A. L., Powers, S. W., Opiari, L., Bean, J., Duggan, C., & Stallings, V. A. (2009). A Randomized Clinical Trial of Behavioral Intervention and Nutrition Education to Improve Caloric Intake and Weight in Children with Cystic Fibrosis. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*.
- Suaud, L., & Rubenstein, R. C. (2010). The Genetics of Cystic Fibrosis. *Cystic Fibrosis*.
- Tangpricha, V., Kelly, A., Stephenson, A., Maguiness, K., Enders, J., Robinson, K. A., Marshall, B. C., & Borowitz, D. (2012). An Update on the Screening, Diagnosis, Management, and Treatment of Vitamin D Deficiency in Individuals with Cystic Fibrosis: Evidence-Based Recommendations from the Cystic Fibrosis Foundation. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*.
- Vernooij-van Langen, A. M. M., Gerzon, F. L. G. R., Loeber, J. G., Dompeling, E., & Dankert-Roelse, J. E. (2014). Differences in clinical condition and genotype at time of diagnosis of cystic fibrosis by newborn screening or by symptoms. *Molecular Genetics and Metabolism*.

- Wang, Y., & Chen, H. J. (2012). Use of Percentiles and Z -Scores in Anthropometry. *Handbook of Anthropometry: Physical Measures of Human Form in Health and Disease*.
- Whitcomb, D. C., & Lowe, M. E. (2007). Human pancreatic digestive enzymes. *Digestive Diseases and Sciences*.
- White, T., Miller, J., Smith, G. L., & McMahon, W. M. (2008). Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. *European Child and Adolescent Psychiatry*.
- White, H., Morton, A. M., Peckham, D. G., & Conway, S. P. (2004). Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis—do they achieve guidelines?. *Journal of Cystic Fibrosis*.
- WHO Multicentre Growth Reference Study Group (2006). WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatrica*.
- Woestenenk, J. W., Castelijns, S. J. A. M., van der Ent, C. K., & Houwen, R. H. J. (2014). Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*.
- Wouthuyzen-Baker, M., Bodewes, F. A., & Verkade, H. J. (2011). Persistent fat malabsorption in cystic fibrosis: lessons for patients and mice . *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Yen, E. H., Quinton, H., & Borowitz, D. (2013). Better Nutritional Status in Early Childhood Is Associated with Improved Clinical Outcomes and Survival in Patients with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics*.
- Zhang, Z., & Lai, H. J. (2013). Nutrition and Cystic Fibrosis. *Nutrition in the Prevention and Treatment of Disease*.

<http://cftr2.org/index.php>

<http://www.cysticfibrosis.gr/index.php/el/i-nosos-2>

<http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr/app>

http://www.who.int/childgrowth/standards/weight_for_age/en/

<http://www.docstoc.com/docs/110181278/CF-Survey-Nutrition>

Παράρτημα

I. Ερωτηματολόγιο συμμόρφωσης

ΣΧΕΤΙΚΑ ΜΕ ΤΟΝ ΤΩΡΙΝΟ ΤΡΟΠΟ ΣΙΤΙΣΗΣ ΠΑΡΑΚΑΛΩ ΑΠΑΝΤΗΣΤΕ:

	ΔΙΑΦΩΝΩ ΚΑΘΕΤΑ	ΔΙΑΦΩΝΩ	ΚΑΠΩΣ	ΣΥΜΦΩΝΩ	ΣΥΜΦΩΝΩ ΑΠΟΛΥΤΑ
1. Δεν έχω όρεξη	1	2	3	4	5
2. Το φαγητό δεν έχει γεύση	1	2	3	4	5
3. Αισθάνομαι φουσκωμένος/η μετά απο μερικές μπουκιές	1	2	3	4	5
4. Δυσκολία αναπνοής κατά τη διάρκεια του φαγητού	1	2	3	4	5
5. Στομαχόπονος μετά το φαγητό	1	2	3	4	5
6. Πολύ απασχολημένος/η για να φάω	1	2	3	4	5
7. Πολύ κουρασμένος/η για να φάω	1	2	3	4	5
8. Η ώρα του φαγητού με αγχώνει	1	2	3	4	5
9. Έχω αυξημένη δραστηριότητα και μειωμένη πρόσληψη τροφής = αρνητικό ισοζύγιο	1	2	3	4	5
10. Πολλοί στην οικογένεια μου είναι αδύνατοι	1	2	3	4	5
11. Πολλοί στην οικογένεια μου είναι κοντοί	1	2	3	4	5
12. Τα μέλη της ομάδας Κ.Ι. δίνουν σαφή μηνύματα σε μένα/στο παιδί μου σχετικά με τη διατροφή και τη διαίτα	1	2	3	4	5
13. Νιώθω υπέρβαρος/η	1	2	3	4	5
14. Κατανοώ τις καμπύλες ανάπτυξης	1	2	3	4	5

15. Κατανοώ το βάρος, το ύψος και τον δείκτη μάζας σώματος	1	2	3	4	5
16. Υπάρχει συσχέτιση μεταξύ του βάρους μου και της γενικότερης υγείας- λειτουργίας των πνευμόνων	1	2	3	4	5
17. Χρειάζομαι περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη διατροφή	1	2	3	4	5
18. Χρειάζομαι περισσότερες πληροφορίες για την Κ.Ι. γενικότερα	1	2	3	4	5
19. Η διατροφή παίζει σημαντικό ρόλο στη γενική υγεία	1	2	3	4	5
20. Η Κ.Ι και η διατροφή είναι πολύ περίπλοκες έννοιες για να τις καταλάβω	1	2	3	4	5
21. Οι προσδοκίες των ειδικών της Κ.Ι. σχετικά με την διατροφή δεν είναι ρεαλιστικές	1	2	3	4	5

22. Βάρος τη χρονική στιγμή της διάγνωσης: _____

23. Η διατροφική κατάσταση του ασθενούς είναι:

α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή

24. Είναι κατανοητός ο κίνδυνος υποθρεψίας;

α. Λίγο β. Αρκετά γ. Μέτρια δ. Πολύ ε. Πάρα πολύ

25. Η ομάδα παρακολούθησης της Κ.Ι παρέχει διατροφική υποστήριξη;

α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή

26. Η ομάδα της Κ.Ι είναι ευαισθητοποιημένη στις διατροφικές προκλήσεις που αντιμετωπίζω εγώ και η οικογένεια μου;

α. Λίγο β. Αρκετά γ. Μέτρια δ. Πολύ ε. Πάρα πολύ

27. Υπάρχει διαθέσιμος χρόνος για σχεδιασμό, προετοιμασία και κατανάλωση γευμάτων;

α. Καθόλου β. Λίγος γ. Αρκετός δ. Πολύς ε. Άφθονος

28. Ικανότητα στο σχεδιασμό και στη προετοιμασία αυξημένων σε θερμίδες γευμάτων:
α. Καθόλου β. Λίγη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή
29. Το πλάνο διατροφής που έχει δωθεί από την ομάδα Κ.Ι. είναι διαχειρίσιμο και μπορεί να εφαρμοσθεί;
α. Λίγο β. Αρκετά γ. Μέτρια δ. Πολύ ε. Πάρα πολύ
30. Η ομάδα ειδικών της Κ.Ι. μας δίνει οδηγίες για την διαχείριση προβλημάτων που προκύπτουν:
α. Καθόλου β. Λίγες γ. Αρκετές δ. Πολλές ε. Πάρα πολλές
31. Η επικοινωνία μεταξύ ασθενή/οικογένειας και ομάδας ειδικών της Κ.Ι είναι:
α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή
32. Ψυχολογική υποστήριξη διαθέσιμη στον ασθενή/οικογένεια από την ομάδα Κ.Ι:
α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή
33. Ασφαλιστική κάλυψη διατροφικών προϊόντων(ροφήματα, τροφοδοτικοί σωλήνες):
α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή
34. Οικονομική κατάσταση ασθενή/οικογένειας:
α. Πολύ άσχημη β. Άσχημη γ. Μέτρια δ. Καλή ε. Πολύ καλή
35. Είμαι:
α. Ασθενής β. Γονέας/Κηδεμόνας
36. Παρακαλώ σημειώστε αν υπάρχει κάποια άλλη ασθένεια.

37. Τροφικές αλλεργίες:

38. Παρουσία γαστρεντερικών ασθενειών(ήπαρ, χοληδόχος κύστη):
α. Ναι β. Όχι
39. Δυσασπορόρηση
α. Ναι β. Όχι
40. Αδυναμία συμμόρφωσης με την λήψη ενζύμων
α. Ναι β. Όχι
41. Καούρα/γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση
α. Ναι β. Όχι
42. Χρήση θερμιδικών συμπληρωμάτων
α. Ναι β. Όχι

II. Φόρμα ανάκλησης προηγούμενου 24ώρου

ΦΟΡΜΑ ΑΝΑΚΛΗΣΗΣ ΕΙΚΟΣΙΤΕΤΡΑΩΡΟΥ					
<i>ΑΝΑΚΛΗΣΗ 24ΩΡΟΥ</i>					
<i>ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ:</i>			<i>ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ:</i>		
Ώρα	Είδος τροφής (τρόπος μαγειρέματος)	Μάρκα τροφίμου	Ποσότητα τροφίμου	Παράλληλη Δραστηριότητα	Τόπος κατανάλωσης/ ποιός το ετοίμασε και από που το αγόρασε
ΠΡΟΓΕΥΜΑ					
ΕΝΔΙΑΜΕΣΑ					
ΜΕΣΗΜΕΡΙΑΝΟ					
ΑΠΟΓΕΥΜΑΤΙΝΟ					
ΔΕΙΠΝΟ					
ΠΡΟ ΥΠΝΟΥ					

Παίρνετε συμπληρώματα διατροφής; ΝΑΙ ΌΧΙ

Αν ναι, τι είδους και πόσο συχνά;

Είναι η παραπάνω μια τυπική σας μέρα;

- ❖ Ναι
- ❖ Όχι, κάνω δίαιτα
- ❖ Όχι, ήμουν άρρωστος/η
- ❖ Όχι, νήστευα