

A CISZTÁS FIBRÓZIS ÉS DIETOTERÁPIÁJA

Bevezetés

A *cisztás fibrózis* (cf) a leggyakoribb, öröklődő anyagcse-rezavar. A német nyelvterületeken *mukoviszcidózisnak* nevezett betegség autoszomális, recesszív módon öröklődik, vagyis akkor mutatkozik a betegség, ha mindkét szülőől hi-bás gént kap a gyermek.

A betegség kialakulásáért a hetedik kromoszóma hosz-szú karján levő génmutáció felelős, amely a fehérjeszinté-zisben okoz zavart. Ennek következtében a hámsejtek klori-dion-transzportja károsodik: vagy a csatornákat létrehozó, vagy a szabályozásukért felelős fehérje felépítése hibás. Ez váltja ki az intra- és extracelluláris tér közötti só- és klordi-oncsere zavarát (1).

Emiatt a kórkép legjellegzetesebb vonása a külső elvá-lasztású mirigyek működészavara, amelynek következtében sűrű, tapadós nyák jelenik meg a nyálkahártyával borított fe-lületeken. A váladékpangás elzáródásos elváltozásokat okoz, s ez szöveti károsodásra, ciszták képződésére, majd fibrózis-ra vezet (1).

Statistika

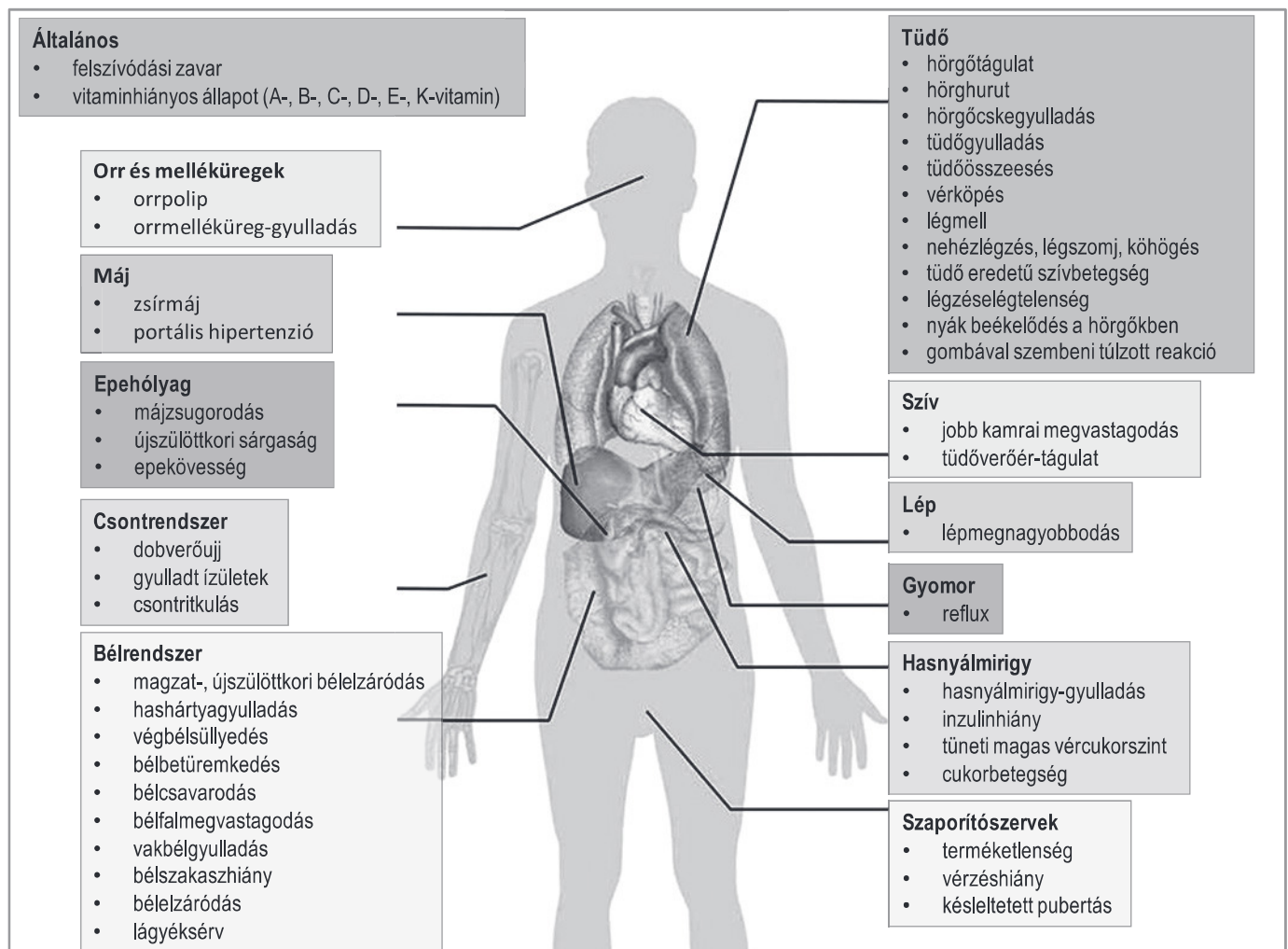
Az európai lakosság körében csaknem minden huszönöt-ödik ember hordozza a cf-ért felelős, hibás gént, tehát körülbe-lül kétezer-ötszáz újszülöttből egy cf-betegként születik (2, 3).

Hazánkban ugyanakkor minden négyezredik gyermek jön ezzel az elváltozással világra (1).

Nálunk 2010-ben ötszázkilencvenhét beteget regisztrál-tak, közülük kétszáznegyvenegy nő és háromszázötvenhat férfi volt. A felnőtt betegek száma 2010-ben kétszáznegy-venegy volt. A regiszteradatok alapján az becsülhető, hogy jelenleg kb. háromszázhusz, felnőtt cisztás fibrózisos beteg van (4). Ennek jelentősége abban rejlik, hogy az utóbbi év-tizedekben egyre nőtt a betegek átlagéletkora, amely 2010-ben 15,8 év volt (4). Mindez az ellátás javulásának, valamint a tüdőtranszplantáció elérhetőségének köszönhető.

Tünetek

A betegség első tünetei leggyakrabban a csecsemő- és a kisdedkorban jelennek meg. Az újszülöttek gyakran bélelzá-ródással (meconius ileus) jönnek világra. A verejtek sókon-



1. ábra Szervi érintettség cisztás fibrózisban (Forrás: http://en.wikipedia.org/wiki/File:Cystic_fibrosis_manifestations.png)

centrációja nagy, a rendes érték ötszöröse lehet, amely diagnosztikus értékű, ezért régebben a cf-es gyermekeket „sós gyermekeknek” nevezték.

A klinikai kép rendkívül változatos, csak az adott betegre jellemző. Az esetek 90%-ában megjelenik valamilyen légzőrendszeri elváltozás, például jellemző az idült légúti betegség, de gyomor-bél rendszeri tünetek, valamint a hasnyálmirigyet, a májat, az epét, az epeutakat és a szaporodási szervrendszert érintő elváltozások is előfordulnak. A klasszikus kórforma légúti és emésztőrendszeri tünetegyüttesből áll, lefolyása idült, fokozódó (progresszív) (1). Az 1. ábra a cisztás fibrózisban megjelenő elváltozásokat mutatja.

Emésztőrendszeri tünetek, dietoterápia

Az emésztőrendszeri tüneteket a pancreato-biliaris (hasnyálmirigy-epe) rendszerben megjelenő, nagyobb viszkózitású, exokrin váladék okozza. A hasnyálmirigy emésztőenzimjei a nyákdugó miatt nem jutnak a vékonybélbe, így a táplálék emésztetlenül ürül ki a szervezetből. Az enzimhiány miatt bekövetkező emésztési és felszívódási zavar, a gyakori fertőzések, a köhögés, a köpetürítés, a speciális gyógytorna nagyobb energiavesztést okoz, ezért a betegeknek hasnyálmirigyenzim-pótlásra és nagyobb energiafelvételre van szükségük. A nagyobb energiataralom felvételében a köhögési rohamok következtében előforduló hányinger, hányás, a gyakori orrpolipózis miatt csökkent ízérzés, a gasztroözofágális reflux és az étvágytalanság gátolja a betegeket. A betegek energiaszükséglete átlagosan a napi szükséglet 120–150%-a, ezenkívül fontos a vitamin- és ásványianyag-pótlás is.

Az emésztési és felszívódási elégtelenség miatt megváltoznak a tápanyagarányok, ezért a betegeknek nagy fehérje- (15–20 energiaszázalék [en%]) és zsírtartalmú (35–40 en%) étrendre van szükségük (5).

A zsírfogyasztás jelentősége a nagy energiataralomban, valamint a felhasználáskor keletkező kisebb CO₂-mennyiségben rejlik. Előnyösek a közepesen hosszú szénláncú (MCT) zsírsavakat tartalmazó zsiradékok (tejsziradékok, vaj és kókuszszír), amelyek emésztőenzimek nélkül is felszívódnak. Az ötévesnél idősebb, cf-es betegek napi zsírfogyasztásának el kellene érnie a 100 grammot (2). Az étrend összeállításánál ajánlottak a növényi eredetű zsiradékok, a kókuszszír, a darált, olajos magok, az energianövelés érdekében dúsításra alkalmazható vaj, zsíros sajtok, tejföl, tejszín és majonéz. Az esszenciális zsírsavak szükséglete nagyobb (4-5 en%), emiatt a betegek többségénél megfigyelhető a hiányuk (3). A linolsav és az alfa-linolénsav felvétele 5:1 arányban javasolt. Linol- és alfa-linolénsavban gazdag élelmiszereink a növényi eredetű olajok, például a napraforgó-, a dió-, a búzacsíra- és a lenmagolaj.

A fehérjeszükséglet átlagosan napi 1,2–2 g/ttkg. A szénhidrátfelvételt illetően fontos a krisztalloid szénhidrátok felvételének csökkentése a betegeknél előforduló cukorbetegség (CFRD, Cystic Fibrosis Related Diabetes mellitus) miatt. Az életkor előrehaladtával a CFRD kialakulási esélye egyre nő. Például Dániában a tízévesek 1,5%-át, a húszévesek 13%-át, míg a harmincévesek csaknem felét érinti a cukorbetegség (2). Az átlagos napi rostszükséglet cf-es betegeknél 25–35 g (5). Vitaminok tekintetében a zsírban oldódók, valamint a C-vitamin pótlására van szükség. Az ásványi anyagok és

nyomelemek közül a beteg szérumszintjei alapján szükség lehet kálium-, kalcium-, magnézium-, vas-, cink-, valamint szelénkiegészítésre, míg csecsemőknél, illetve fokozottabb leadás esetén (meleg idő, sportolás) nagyobb nátriumfelvételre is (6). A felsorolt makro- és mikroelemek forrásait az 1. táblázat foglalja össze.

Makro- és mikroelemek	Fő forrásai
Nátrium	konyhasó, rejtett formában konzervekben, felvágottakban, sajtokban, kenyerekben
Kálium	zöldségek, burgonya, gyümölcsök
Kalcium	tej, tejtermékek
Magnézium	teljes kiőrlésű gabonák, magvak, zöldségek
Vas	máj, tojás, húsok
Cink	máj, búzacsíra, sajt
Szelén	gabonafélék

1. táblázat Makro- és mikroelemek forrásai

A gyakori antibiotikumok kezelése negatív hatásainak ellensúlyozására ajánlott a probiotikus készítmények (probiotikus joghurtok, kefirek, tejtermékek) és probiotikumok (étrend-kiegészítő készítmények) alkalmazása, s még hatékonyabb, ha probiotikumokkal együtt fogyasztják a betegek ezeket.

A nagy energiaszükséglet fedezésére kiválóan alkalmas a tápszeres kiegészítés akár iható, akár por alakú tápszerek formájában, valamint szájon át való tápláláskor testtömegállás, testtömegvesztés, visszaesett fejlődés és növekedés esetén (orr- vagy gyomorszondán át) szondatáplálásra van szükség.

Ételkészítéskor elsősorban a jól dúsítható ételek részesítendőek előnyben, így krém- és pürélevesek, főzelékek, mártások, szendvicskrémek, krémek, turmixok, valamint rakott és töltött ételek. A felsorolt ételek dúsítására az alábbi, nagyobb zsírtartalmú élelmiszerek alkalmazhatók: növényi olajok, darált olajos magvak, tejszín, tejföl, frissföl, reszelt sajt, tojás, majonéz stb.

Összefoglalás

A betegek általános állapotát nagyban befolyásolja a tápláltsági állapotuk, ugyanis a jobb tápláltsági állapot következtében lassul a betegség előrehaladása, csökkennek a légzőszervi tünetek és a légúti fertőzések gyakorisága (2). Ez fordítva is igaz, vagyis a gyakori fertőzések és gyomor-bél rendszerrel kapcsolatos tünetek rontják a tápláltsági állapotot. A tápláltsági állapot tehát szorosan összefügg a prognózissal. Az alultápláltság rosszabb légzésfunkcióval, életminőséggel és élettartammal jár, ezért a cisztás fibrózis kezelésében elengedhetetlen a tápláltsági állapot rendezése, az alultápláltság megakadályozása, amely megfelelő dietoterápiával és kiegészítésként a megfelelő enzimek pótlásával érhető el.

A cf kezelésében fontos a légzőrendszer baktériumos fertőzöttségének gondos, antibiotikumok kezelése, a váladékleválasztást és köpetürítést segítő fizioterápia. Emellett a megfele-

ló energia- és tápanyagfelvétel, valamint a kialakuló tünetek enyhítését segítő táplálkozás is elengedhetetlen része a terápiának.

*Tóth Tímea tanársegéd, Molnár Szilvia tanársegéd,
Karamáné dr. Pakai Annamária adjunktus, tanszéki csoportvezető,
dr. Mák Erzsébet adjunktus*

Irodalom

1. Gyurkovics, K. (szerk.): *Cystás fibrosis (mucoviscidosis)*. Medicina Könyvkiadó, Budapest, 1991.
2. Sabolová, G.: *Nutrition of children and adults with cystic fibrosis*. Slovak CysticFibrosis Association, 2010.
3. Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium: *Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja cystás fibrosisról*. Érvényessége: 2009. december 31. (Megjegyzés: a 2013. december 31-éig érvényben levő protokoll

tartalma megegyezik a 2009. december 31-éig érvényes protokollal, s azóta a lejáratí idő módosítását közölték.) URL: <http://www.kk.pte.hu/servlet/download?type=file&id=457> (2013. október 8.).

4. Hornyák, A., Marsal, G.: *CF-regiszter. Betegregiszter elemzése a 2010-es adatok alapján*. Csillebérc, Cisztás fibrózis szülői találkozó előadás, 2011.
5. Sólyom, E.: *A cystas fibrosis gasztrointesztinális vonatkozásai*. A Magyar Gyermekorvosok Társasága és a Magyar Gasztroenterológiai Társaság Gyermek-gasztroenterológiai Szekciójának XXVI. Tudományos ülése, Gyula, 2009. URL: <http://www.ocfe.hu/sites/default/files/A%20Cystas%20Fibrosis%20gasztrointesztin%C3%A1lis%20vonatkoz%C3%A1sai.pdf> (2010. február 18.).
6. Sinaasappel, M., Stern, M. et al.: Nutrition in patient with cystic fibrosis: a European Consensus. *Journal of Cystic Fibrosis*, 1, 51–75, 2002.

Analitika

SÓFELSZÍVÓDÁS FŐZŐVÍZBŐL TÉSZTÁKBA

Bevezetés

Vizsgálatok és tanulmányok sora jelzi, hogy a felnőtt lakosság nátriumfogyasztása meghaladja a kívánatos 2 g/fő/nap értéket (1, 2). A nátrium igen sok, nyers élelmiszerben – például zöldségekben és tejtermékekben – is megtalálható, legnagyobb részt azonban mégis konyhasó formájában jut a szervezetünkbe. A konyhasó ízfokozó hatásán kívül a tartósításban is az egyik legelterjedtebb vegyület.

A 2013-ban a MINTA-MENZA-program keretében végzett vizsgálatunk során, amikor is a budapesti és Pest megyei óvodások és iskolások étkezését elemeztük, számottevő nátrium értékeket számoltunk a nyersanyagkiszabatok alapján, s tetemes mennyiségű sót mértünk a laboratóriumi vizsgálatok idején is. A két módszerrel esetenként nagy értékülönbségek adódtak, aminek több oka lehet. A nyersanyagkiszabathoz képest többlet fordulhat elő utánsózásakor. A számítottnál kevesebb só pedig abból is adódhat, ha a nyersanyagkiszabathoz feltüntetett só mennyisége nem teljes mértékben szívódik fel.

A kutatás célja

Tekintettel arra, hogy a főzővizekből való só felszívódásra vonatkozóan nem találtunk a főtt tészták esetén könnyen használható mutatót, ezért a só tartalmuk vizsgálatát tűztük ki célul.

Anyag, módszer

A tészták nagyban eltértek a felhasznált lisztet, a hozzáadott tojást vagy a formájukat tekintve. Első vizsgálatunkban tojás nélküli, valamint két-, négy-, hat- és nyolctojásos tésztákat vizsgáltunk, s formájukat tekintve csöves és kisebb-nagyobb kocka alakúakat vettünk be a kísérletbe. Minthogy a vizsgálat azt mutatta, hogy a tojástartalom nem

játszik döntő szerepet a sófelszívódásban, a második vizsgálatban csak tojás és só hozzáadása nélkül készült tésztákat elemeztünk.

A kereskedelmi forgalomban kapható tészták közül hatféle alakú – a közétkeztetésben leggyakrabban használt – durumtésztát használtunk: makarónit, spagettit, hosszúmezteltet, csavart csövet, pennét és fodros nagykockát.

A tészták főzésénél alapvetően az üzemi technológiának megfelelő arányokat vettük figyelembe, azaz a főzővíz mennyisége a száraztészta tömegének négyszerese, míg a só tartalma 1 m/V% (10 g/100 ml) volt. A tészták főzési idejét a csomagoláson feltüntetett felhasználási javaslat szerint határoztuk meg.

Minden tésztaféle esetén három, párhuzamos vizsgálatra került sor 10-10 g tésztával.

A főzés befejeztével a tésztákat leszűrtük, vízzel leöblítettük, majd meghatároztuk a só tartalmukat. Az öblítővizet a leszűrt főzővízhez adtuk, s ellenőrzésképpen a víz só tartalmát is visszamértük.

Ezek után a kísérletet megismételtük úgy, hogy a főzővíz só tartalmát a felére (0,5 m/V%) csökkentettük.

A só tartalom mérését az MSZ 20501-1:2007 számú szabvány 3.2 szakasza szerint végeztük argentometriás titrálással.

Meghatároztuk a tészták kifőzést követő tömegnövekedését is.

A vizsgálatok a Budapest Főváros Kormányhivatala Népegészségügyi Szakigazgatási Szerve (BFKH NSzSz) Közegészségügyi Kémiai Laboratóriumi Osztályának Élelmiszer-kémiai Laboratóriumában folytak.

Eredmények

Az 1 m/V% só tartalmú főzővízzel végzett kísérleteink eredményeit az 1. táblázatban mutatjuk be. A felszívódott só tartalom a tésztaféleségek esetén kissé különbözött. Szabály-