

# Osteoporoza jak następstwo niedożywienia u dzieci i młodzieży z mukowiscydozą

**Halina Woś**

**Klinika Pediatrii Śląskiej Akademii Medycznej, Górnośląskie Centrum Zdrowia dziecka i Matki w Katowicach**

Niedożywienie w mukowiscydozie „wpisane” jest w obraz choroby ale czy zawsze musi występować i doprowadzać do wielu powikłań?

Jak temu zaradzić i jak poprawić komfort życia?

Niedożywienie w mukowiscydozie uwarunkowane jest:

- zaburzeniami trawienia, głównie przewlekłymi biegunkami w następstwie niewydolności trzustkowej i związanym z tym ograniczonym wchłanianiem wielu składników pokarmowych i witamin (m. innymi wit. D<sub>3</sub> i wapnia).

Biegunki również mogą być następstwem przewlekłej antybiotykoterapii, a także w wyniku tzw. „przerostu bakteryjnego jelit” – obserwowanego u ~30% pacjentów z mukowiscydozą [1]

- zaburzeniami motoryki przewodu pokarmowego w następstwie niewydolności dolnego zwieracza przełyku a doprowadzającymi do refluksu żołądkowo-przełykowego a także choroby refluksowej oraz zaburzeniami opróżniania żołądka.
- uszkodzeniem wątroby: początkowo pod postacią bezobjawowej hipertransaminazemii i/lub stłuszczenia, ale także różnych postaci marskości wątroby, szczególnie u starszych pacjentów. Również charakterystyczne w tej grupie pacjentów jest częstsze występowanie patologii dróg żółciowych: kamicy, „małego pęcherzyka żółciowego”, zwężeń lub zapalenia w następstwie których dochodzi do zaburzenia krążenia jelitowo-wątrobowego żółci
- zaburzeniami gospodarki węglowodanowej na skutek uszkodzenia wewnątrzwydzielniczej funkcji trzustki i niedoborem insuliny (cukrzyca)
- brakiem łąknienia związanym z patologią w zakresie przewodu pokarmowego a także występującym podczas częstych infekcji dróg oddechowych przebiegających z gorączką. Stany apatii / depresji obserwowane u starszych dzieci mogą pogłębiać niechęć do jedzenia
- należy również pamiętać o zwiększonym zapotrzebowaniu energetycznym u pacjentów z mukowiscydozą, które często jest niemożliwe do pokrycia klasycznymi metodami żywieniowymi. [2]

Jednocześnie niedożywienie prowadzi do pogorszenia wydolności układu oddechowego i osłabienia odporności, a także może zaburzać gospodarkę wapniowo-fosforanową oraz powiązany z nią metabolizm kostny.

Osteopenia/osteoporoza charakteryzuje się zaburzeniem procesu mineralizacji struktury kości, o zróżnicowanej etiologii i patogenezie - w najmłodszej grupie wiekowej występuję najczęściej jako wtórna, w przeciwieństwie do osób dorosłych, u których dominuje osteoporoza pierwotna.

Kiedy można podejrzewać osteopenię/osteoporozę?

- zawsze w przypadku ciężkiego, długotrwałego niedożywienia
- przy obecności tzw. „atraumatycznych” złamań kości (żeber, kości długich, złamanie i osłabienie kręgow doprowadzających do skrzywienia kręgosłupa)
- zmian sylwetki (okrągłe plecy, garbienie)
- przy długotrwałym unieruchomieniu
- podczas rutynowego badania rtg kl. piersiowej oceniający radiolog może zauważyć charakterystyczne zmiany.

Natomiast badaniem decydującym o rozpoznaniu osteopenii / osteoporozy jest badanie densytometryczne DEXA (Dual Energy X-ray Absorptiometry), które powinny być wykonywane 1 x w roku u dzieci powyżej 10 r. życia.

Znaczący wpływ na zachowanie ogólnoustrojowej homeostazy wapniowo-fosforanowej (oprócz parathormonu i kalcytoniny) ma witamina D<sub>3</sub> pochodząca z dwóch źródeł: ze skóry, gdzie powstaje z 7-dehydrocholesterolu pod wpływem promieniowania słonecznego (cholekalcyferol) oraz z pokarmów zwierzęcych (D<sub>3</sub>) lub pokarmów roślinnych (D<sub>2</sub>) – (ergokalcyferol). Synteza skórna wit. D<sub>3</sub> zachodzi pod wpływem nasłonecznienia, ale do czynnej postaci tej witaminy potrzebne są także jej przemiany w wątrobie i nerkach. Aby synteza skórna przebiegała prawidłowo u zdrowych dzieci należy 2-3 razy w tygodniu po 15 min wystawiać na działanie słońca twarz, przedramiona i ręce (oczywiście bez użycia kremów z tzw. „faktorami”). Można to zastąpić dużą porcją wędzonej ryby 1-2 x w tyg. lub codziennym przyjmowanie wit. D<sub>3</sub> w dawce ~400j. U dzieci z CF-te zalecenia trzeba 2 lub 3 krotnie zwiększać.

W pokarmie najwięcej witaminy D<sub>3</sub> znajduje się w tłustych rybach morskich (łosoś, makrela, sardynka) w żółtkach jaj, wątrobie zwierzęcej oraz mleku i jego pochodnych a także w tranie. Rola witaminy D<sub>3</sub> polega na pobudzającym wpływie na zwiększone wchłanianie wapnia i fosforanów z przewodu pokarmowego, wzroście i mineralizacji kości. W nerkach powoduje

nasilenie resorpcji zwrotnej wapnia i fosforanów. Końcowym efektem działania tej witaminy jest wzrost stężenia wapnia w surowicy krwi.

Wg najnowszych badań szereg hormonów i cytokin oprócz parathormonu i kalcytoniny są fizjologicznymi regulatorami wzrostu kości i wpływają na prawidłową strukturę kości. Także witamina K odgrywa rolę w prawidłowej mineralizacji. [3]

Wapń, makroelement odpowiedzialny za budowę i rozwój szkieletu kostnego wchłania się w przewodzie pokarmowym głównie z jelita cienkiego. Oprócz witaminy D<sub>3</sub>, laktoza występująca w mleku, tłuszcze MCT, sole żółciowe oraz probiotyki są czynnikami poprawiającymi absorpcję wapnia.

W pożywieniu występuje w największej ilości w mleku i jego przetworach, warzywach strączkowych oraz suszonych owocach. Przyswajanie wapnia z mleka dochodzi do 80%, natomiast z warzyw i przetworów zbożowych jest ograniczone wskutek obecności błonnika pokarmowego, kwasu szczawianowego oraz związków fitynowych.

Nadmierne spożycie fosforanów (jako dodatek ze względów technologicznych do wielu produktów spożywczych) może być przyczyną zmniejszonego przyswajania wapnia. Także niektóre leki mogą upośledzać wchłanianie Ca z jelit (np. kortykosterydy, leki przeciwdrgawkowe, tetracykliny).

Główną przyczynę niedoborów wapnia upatruje się w nieprawidłowej diecie – zbyt mała podaż mleka, hipolaktazja (występująca u 17-24% dzieci i młodzieży) typowa dieta europejska bogata w białko i sód nasilająca wydalanie Ca<sup>++</sup> z moczem, oraz różne odmiany diety wegetariańskiej, nadmierne spożycie kawy i herbaty. Także zaburzenia hormonalne w okresie dojrzewania (zmniejszenie produkcji hormonów steroidowych oraz estogennych) mogą wpływać ujemnie na gospodarkę wapniową.

Długotrwałe unieruchomienie a także znaczne ograniczenie wysiłku fizycznego hamują aktywne kościotworzenie, a w wyniku relatywnej przewagi resorpcji dochodzi do ubytku masy kostnej.

Siła mięśniowa jest czynnikiem wpływającym na wytrzymałość i gęstość kości: poprzez generowanie naprężeń dochodzi do regulacji tworzenia i przebudowy kości, a czynniki niemechaniczne (hormony, wit. D<sub>3</sub>, makroelementy) mogą zmieniać lub modulować to oddziaływanie, ale nie mogą go zastąpić. [4]

Leki stosowane w leczeniu osteoporozy u dorosłych pacjentów (biofosfoniany, kalcytonina, estogeny i wybiórcze modulatory receptorów estogennych) nie znalazły dotychczas większego

zastosowania u dzieci i młodzieży – pozostaje zatem właściwa dieta wzbogacona w wit. D<sub>3</sub> i wapń oraz aktywność fizyczna aby zapobiec osteopenii / osteoporozie i aby zapewnić zwiększenie tzw. „szczytowej masy kostnej” w okresie dorastania i wzrostu. Aby zapobiec występowaniu osteoporozy należy:

- dostarczyć organizmowi odpowiednią dawkę wapnia, najlepiej pochodzącego z mleka i jego przetworów (fermentowane napoje mleczne, sery białe i żółte) a w razie ograniczeń podawać dodatkowo preparaty wapniowe (np. Calcium carbonicum, w którym zawartość wapnia elementarnego dochodzi do 40%). Zalecane normy spożycia wapnia dla niemowląt wynoszą 600-800 mg/dobę, dzieci młodszych do 1000 mg/dobę i starszych 1200 mg/ dobę. Natomiast dawka wit. D<sub>3</sub> wynosi 400 j/ dobę dla dzieci zdrowych, w przypadku mukowiscydozy jest wyższa i wynosi (800-1200 j. dobę). W przypadku wątpliwych należy oznaczyć jej stężenie. O niedoborach mówimy, gdy w surowicy krwi stężenie 25 OH D<sub>3</sub>  $\geq$ 50 mmol/L ( $\geq$ 20ng/ml), o obniżonych wartościach gdy 25 OH D<sub>3</sub> oscyluje około 80mmol/L ( $\geq$ 30ng/ml)
- przebywać codziennie na spacerze 15-30 min, a jeżeli to niemożliwe, konieczna jest suplementacja tej witaminy najlepiej z pokarmem (zwiększone spożycie ryb) lub wit. D<sub>3</sub>.
- ograniczyć spożywanie:
  - soli do 5-6g /dobę
  - produktów zawierających duże ilości fosforanów (żywność typu fast-food i coca-cola)
  - nadmiernej ilości białka zwierzęcego
  - mocnej kawy i herbaty
  - nie palić tytoniu i nie pić alkoholu

<b>Zawartość wapnia i witaminy D w wybranych produktach spożywczych</b>		
<b>Produkt Zawartość wit. D (mg/100g produktu)</b>	<b>Zawartość wapnia (mg/100g produktu)</b>	<b>Zawartość wit. D (mg/100g produktu)</b>
Mleko 3,5%	118	0,03
Mleko 2%	120	0,02
Mleko 1,5%	120	0,01
Mleko 0,5%	121	0,00

Jogurt naturalny 2%	170	0,03
Kefir 2%	103	0,03
Maślanka spożywcza 0,5%	110	0,00
Sery żółte	530-850	0,20-0,59
Margaryny	0-9	5,00-7,50
Masło ekstra	16	0,76
Sardynka w oleju	230	5,00
Łosoś świeży	13	13,00

### **Piśmiennictwo**

1. Fridge J., Castillo R., Conrad C, et al. Small bowel bacterial overgrowth in cystic fibrosis. *Gastroenterol* 2005; 128 (Suppl 2): s 1025.
2. Borowitz D., Durie P., Clarke L et.al. Gastrointestinal Outcomes and Confounders in Cystic Fibrosis. *Special Raport J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.*, 2005, 41, 273-285.
3. Kamiński A., Uhrynowska-Tyszkiewicz J., Dziedzic-Gocławska A. Metabolizm tkanki kostnej: w: *Choroby metaboliczne kości*, red. J. Badurski. Borgis-Wydawnictwo Medyczne, Warszawa 2005.
4. Forwood MR: Mechanical effects on selection are there clinical implications? *Osteop. Int* 2001, 12, 77.