

*PAWEŁ ŁAGUNA, KATARZYNA ALBRECHT, MICHAŁ MATYSIAK

Rola leczenia żywieniowego dzieci z wrodzonymi skazami krwotocznymi

The role of nutritional treatment of children with bleeding disorders

Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. med. Michał Matysiak

Summary

Balancing diet in patients with congenital haemorrhagic diatheses is very important because of the need to eliminate excess weight and at the same time strengthen muscle mass. This has an important role in the treatment and prevention of strokes. The food provided to these children should secure the right amount of energy nutrients and fluids in the right proportions. After investigating the cause and complications associated with the course of the disease, we can reduce symptoms. An individual approach to each patient and the choice of a right diet will reduce the duration of treatment, ensure better development and growth, as well as improving quality of life. Additionally, it is necessary to assess the level of physical activity of each patient and, when it is too low, recommend them to increase it. Proper rehabilitation, which mainly concerns patients with congenital plasma diathesis, is especially important. Another symptom, occurring mainly in girls, is profuse menstruation and associated iron deficiency anemia. In this article we present the most important nutritional problems which a physician dealing with patients (both boys and girls) with congenital coagulation disorders should manage.

Keywords

hemorrhagic diathesis, nutrition, children

Pierwsze próby opracowania zaleceń o charakterze norm żywieniowych podjęto już w połowie XIX wieku w związku z poszukiwaniem skutecznych sposobów walki z głodem i niedożywieniem. Wraz z wprowadzaniem nowych metod badawczych stosowanych do oceny wydatku energetycznego, zapotrzebowania na białko i aminokwasy, a także identyfikacji witamin i składników obecnych w żywności sposób opracowywania norm ulegał stopniowym zmianom. Bardzo duże znaczenie miało opublikowanie w 1936 roku norm Organizacji Zdrowia Ligi Narodów, w których podano ilościowe zalecenia spożycia nie tylko energii i białka, lecz także niektórych witamin i składników mineralnych. To na tych normach oparto w latach 40. XX wieku normy dietetyczne upowszechniane w Polsce. Pionierem pierwszych norm

żywieniowych w Polsce był profesor A. Szczygieł. W 1959 roku wydał monografię dotyczącą norm żywieniowych. Kolejnym krokiem było powstanie w 1963 roku Instytutu Żywności i Żywienia, który nadal pełni zasadniczą rolę w ustalaniu norm żywieniowych. Obecnie na podstawie doświadczeń poszczególnych krajów oraz wytycznych grup naukowców, zostały opracowane normy żywienia dla ludności w zależności od wieku, płci i masy ciała. Przed ustaleniem odpowiedniej dla pacjenta diety niezbędna jest dokładna ocena pacjenta w oparciu o wywiad medyczny i określenie stanu odżywienia w stosunku do wieku i płci. Pomiar masy ciała i wzrostu umożliwiają obliczenie wskaźnika BMI – najbardziej podstawowego wyznacznika stanu odżywienia. Poza nim wykonuje się pomiar bioimpedancji elektrycznej BIA oraz posiłkuje

się kwestionariuszami NRS (Nutritional Risk Screening) 2002, MNA (Mini Nutritional Assessment) i SGA (Subjective Global Assessment). W celu kontroli mineralnej gęstości kości (ang. *bone mineral density* – BMD) wskazane jest wykonanie badania densytometrii. Należy także wykonać oznaczenie stężenia albumin, ferrytyny, transferyny TIBC, bilansu azotowego, 25OHD₃ i wapnia. Szeroki zakres diagnostyki umożliwi całościowe spojrzenie na stan zdrowia pacjenta, wskazuje na ryzyko niedożywienia lub otyłości, pozwala ocenić deficyty i precyzyjnie indywidualizować leczenie żywieniowe.

O wadze problemu świadczy fakt, iż według badań Instytutu Matki i Dziecka pod auspicjami WHO z 2017 roku aż 31,2% 8-latków w Polsce ma nadmierną masę ciała. Z otyłością zmagają się w Polsce 12,7% z nich, a z nadwagą 18,5% (1).

DIETA U PACJENTÓW Z WRODZONĄ SKAZĄ KRWOTOCZNĄ

Celem prawidłowej diety u dzieci z wrodzonymi skazami krwotocznymi powinno być utrzymanie odpowiedniego zapotrzebowania na energię oraz składniki odżywcze w okresie intensywnego wzrastania, co obecnie realizowane jest w oparciu o Piramidę Zdrowego Żywienia zalecaną przez WHO.

W oparciu o nią codzienny jadłospis powinien uwzględniać następujące zasady:

- warzywa i owoce spożywane powinny być w proporcjach 3/4 warzywa i 1/4 owoce,
- spożywanie produktów zbożowych, a zwłaszcza pełnoziarnistych,
- codzienne spożywanie produktów mlecznych: mleka, jogurtu, kefiru i częściowo sera, które są źródłem wapnia,
- ograniczenie spożycia mięsa, które można zastąpić rybą, nasionami strączkowymi i jajami, gdyż zawierają żelazo i białko,
- ograniczenie spożycia tłuszczów zwierzęcych, zastępując je olejami roślinnymi, co ma na celu zmniejszenie podaży wielonienasyconych kwasów tłuszczowych,
- unikanie spożywania kukru i słodyczy, zastępując je owocami czy orzechami,
- ograniczenie dosalania, na rzecz większej ilości ziół, ponieważ ograniczymy dowóz nadmiernej ilości sodu,
- bardzo ważne jest picie wody niegazowanej i ograniczenie picia soków, które zmniejszą nadmiar cukrów prostych,
- bardzo istotne jest regularne spożywanie posiłków (4-5 posiłków co 2-3 godziny).

Należy jednak podkreślić, że przedstawiona powyżej piramida skierowana jest do osób zdrowych.

Dla osób, w których występuje np. niedokrwistość z niedoboru żelaza, otyłość, zaburzenia tkanki mięśniowej, zaburzenia lipidowe czy osteoporoza, istnieje potrzeba modyfikacji diety.

Ważnym problemem jest narastająca otyłość u dzieci. Nadmierna masa ciała prowadzi do przeciążenia układu kostno-stawowego i mechanicznego jego uszkodzenia. Przeciążenie układu kostno-szkieletowego u pacjentów z nadwagą ma wpływ na wady postawy, koślawość kolan, płaskostopie. Wady te oraz skłonność do samoistnych czy po urazowych krwawień do stawów u pacjentów z wrodzonymi skazami osoczowymi powoduje nasilenie artropatii hemofilowej.

Ważnym problemem występującym u pacjentów z wrodzonymi zaburzeniami krzepnięcia oraz otyłością są zaburzenia emocjonalne związane z ich niską samooceną, jak również brakiem samoakceptacji.

Mając na względzie przedstawione powyżej problemy, pragniemy przedstawić podstawowe zasady żywieniowe, na które powinien zwrócić szczególną uwagę lekarz opiekujący się chorymi na wrodzone skazy krwotoczne.

ZALECENIA DIETETYCZNE DLA DZIECI Z WRODZONYMI SKAZAMI KRWOTOCZNYMI

Najczęściej występującymi wrodzonymi osoczowymi skazami krwotocznymi są: choroba von Willebranda, hemofilia A, hemofilia B i niedobór czynnika VII (2).

CHOROBA VON WILLEBRANDA

Choroba von Willebranda jest najczęstsza wrodzoną skazą osoczną dotyczącą zarówno chłopców, jak i dziewczynek. U tych ostatnich obfite miesiączki są często pierwszym i podstawowym objawem tej skazy, a duże starty krwi powodem niedoboru żelaza i pełnoobjawowej niedokrwistości z niedoboru żelaza.

Tym samym dziewczynki z chorobą von Willebranda wymagają częstszej morfologii krwi obwodowej i odpowiedniej suplementacji w razie niedokrwistości z niedoboru żelaza. Istotne jest, żeby korzystać przy tym z możliwości suplementacji dietetycznej w postaci pokarmów obfitujących w żelazo zarówno hemowe, czyli pochodzenia zwierzęcego, lepiej przyswajalne, jak i niehemowe zawarte w roślinach, ale nieco gorzej przyswajalne (3, 4) (tab. 1). Jednocześnie należy pamiętać, że w żywności są obecne substancje hamujące wchłanianie żelaza, takie jak: fityniany, niektóre polifenole, błonnik, nadmierne ilości wapnia. Znajdziemy je w migdałach, ryżu brązowym i kakao.

Żelazo wchłania się dobrze w obecności witaminy C zawartej w warzywach i owocach. To dlatego surówki podawane do obiadu są tak niezbędne. Dzielne zapotrzebowanie na żelazo dla osoby zdrowej od 1. do 10. r.ż. wynosi 10 mg, a po 10. roku życia 12 mg. U kobiet zapotrzebowanie na żelazo wynosi około 15 mg/dobę, a w okresie ciąży zapotrzebowanie zwiększa się do 30 mg/dobę.

W razie znacznego niedoboru żelaza u pacjentów z chorobą von Willebranda podajemy związki żelaza drogą doustną w dawce 4-6 mg/kg Fe elementarnego na kg m.c./dobę w 1-2 lub 3 dawkach przez 2-3 miesiące oraz witaminę C i kwas foliowy.

Tab. 1. Zawartość żelaza w 100 g wybranych produktów spożywczych (3)

Produkt	Żelazo (mg)
wątroba wieprzowa	18,7
płatki kukurydziane z witaminami i żelazem	11,9
kakao 16%, proszek	10,7
wątroba cielęca	7,9
kiszka kaszana jęczmienna	7,4

Tab. 1. cd.

Produkt	Żelazo (mg)
orzechy pistacjowe	6,7
natka pietruszki	5,3
pasztet pieczony	5,0
orzechy laskowe	3,4
migdały	3,0
sardynka w pomidorach	2,9
kasza gryczana	2,8
szpinak	2,8
chleb żytni razowy	2,3
wołowina, pieczeń	2,3
jaja kurze całe	2,2
salami popularne	2,2
czekolada gorzka	2,1
kiełbasa krakowska sucha	2,1
czekolada mleczna	1,2
tuńczyk w oleju	1,2
kajzerki	1,1
por	1,1
łosoś świeży	1,0
brokuły	0,9
szynka wiejska	0,9
wieprzowina, szynka surowa	0,9
płatki kukurydziane	0,8
ryż biały	0,8
noga kurczaka	0,7
ser edamski tłusty	0,6
łosoś wędzony	0,5
pomidor	0,5
ser camembert pełnotłusty	0,5
pomarańcza	0,4
jabłko	0,3
kapusta biała	0,3
jogurt truskawkowy 1,5% tł.	0,2
ser twarogowy półtłusty	0,2
mleko 2% tł.	0,1

Należy pamiętać, by nie przekraczać dawki 50 mg żelaza/dobę u niemowląt i 200 mg/dobę u dzieci starszych. Poza lekami trzeba dbać o to, by w codziennej diecie znalazły się mięso, ryby, jarzyny i owoce. Jednocześnie należy ograniczyć spożycie mleka i kasz, gdyż pogarszają one wchłanianie żelaza.

W pacjentów z niedoborem żelaza odpowiednia dieta, a także w niektórych przypadkach leczenie farmakologiczne prowadzą do zwiększenia liczby retikulocytów w ciągu 5-10 dni. Nieco później zaczyna się zwiększać stężenie hemoglobiny. Oprócz żelaza innym ważnym składnikiem w zapobieganiu niedokrwistości jest witamina C (tab. 2), której zapasy mamy w jarzynach i owocach.

Żelazo i witamina C należy uzupełnić odpowiednią podaż kwasu foliowego. Zapotrzebowanie dzienne na kwas foliowy wynosi u dzieci 20-40 µg/dobę i przekłada się na zalecane przez WHO. Dzielne spożycie kwasu foliowego u niemowląt wynosi 3,6 µg/kg m.c., a w wieku 1-16 lat – 3,3 µg/kg m.c. Produkty bogate w foliany przedstawiono w tabeli 3 (5, 6).

ZALECENIA DIETETYCZNE U PACJENTÓW Z HEMOFILIĄ

Kolejną wrodzoną skazą krwotoczną jest hemofilia charakteryzująca się przede wszystkim występowaniem nawracających krwawień do stawów i mięśni. Ich częstość określa się na 20-30 w ciągu roku. Najczęściej występują krwawienia do dużych i średnich stawów: kolanowych, łokciowych, skokowych (7-11). Nawracające krwawienia do stawów powodują stopniowe powstawanie artropatii hemofilowej, przerost błony maziowej, ale także zanik więzadeł oraz masy mięśniowej. Prowadzi to do spadku aktywności życiowej pacjentów, unieruchomienia, zaniku masy mięśniowej i wzrost tkanki tłuszczowej.

Jednym ze sposobów przeciwdziałania destrukcji stawów oraz zanikowi mięśni są odpowiednie ćwiczenia rehabilitacyjne, ale także utrzymanie odpowiedniej diety, która zapewni chorym optymalne dostarczenie kalorii oraz utrzymanie masy mięśniowej na odpowiednim poziomie (12, 13). Dzięki temu podatność na wylewy będzie mniejsza. U pacjentów z hemofilią dochodzi do zaburzeń lipidowych, którym można zapobiegać przez stosowanie produktów żywnościowych o niskim indeksie glikemiczny, takim jak: surowe owoce i warzywa, grube kasze, otręby owsiane, twarogi, ryby. Błonnik zawarty w produktach roślinnych pozwala obniżyć indeks glikemiczny produktów spożywczych poprzez absorpcję glukozy i stopniowe uwalnianie jej w trakcie pasażu jelitowego.

Tworząc dietę dla pacjenta z hemofilią, należy dbać o to, by kwasy tłuszczowe nie przekraczały 30% podaży energetycznej, nasycone kwasy tłuszczowe 10% całkowitej podaży energii u osób bez zaburzeń lipidowych, a u osób z dyslipidemią zadbać, by ograniczyć je do maksymalnie 7%.

Węglowodany złożone powinny stanowić nawet 55% całej podaży energetycznej. Wśród nich powinny dominować cukry złożone, a cukry proste nie powinny przekraczać 10% podaży energetycznej.

Ustalenie zapotrzebowania na białko nie jest sprawą prostą ze względu na to, że podlega ono stałym, intensywnym metabolicznym interakcjom. Inne zapotrzebowanie jest u pacjenta w trakcie intensywnej rehabilitacji i inne w trakcie

Tab. 2. Zawartość witaminy C w wybranych produktach spożywczych (5)

Produkt	Zawartość witaminy C (mg/100 g)
brokuły	83
fasolka szparagowa	23,8
Kalafior	69
kapusta biała	48
kapusta czerwona	54
kalarepa	64,7
kapusta pekińska	27
natka pietruszki	177,7
koperek	31
papryka czerwona	144
rzodkiewka	20,6
pomidor	23
kiełki soczewicy	17
szczaw	35
szczypiorek	41
ziemniaki	16
szparagi	26
cytryna	50
pomarańcza	49
grejpsfrut	40
jabłko	9,2
melon	20
kiwi	59
czarne porzeczki	182
czerwone porzeczki	45,8
białe porzeczki	40
truskawki	66
poziomki	60
morele suszone	31,7

spoczynku po ostrym krwawieniu. Dodatkowo, ze względu na istnienie żywieniowej klasyfikacji aminokwasów, istnieje konieczność dostarczania organizmowi w spożywanych białkach odpowiedniej, zgodnej z zapotrzebowaniem ilości aminokwasów egzogennych, których organizm człowieka nie potrafi syntetyzować.

Ogólnie zaleca się, aby spożycie białka u chłopców 10-15-letnich z hemofilią wynosiło 0,84 g/kg m.c./d. (14).

Tab. 3. Produkty bogate w kwas foliowy, zawartość folianów w 100 g wybranych produktów (5)

Produkt	Zawartość folianów (µg/100 g)
mąka pszenna typ 500	54,0
kasza gryczana	32,0
ryż brązowy	53,0
brokuły	119,0
brukselka	130,0
kalafior	55,0
szpinak	193,0
orzechy arachidowe	110,0
kiwi	38,0
kapusta włoska	80,0
papryka czerwona	52,0
pomarańcza	30,0

Od dłuższego czasu prowadzone są badania dotyczące aminokwasów, które powinny być podawane w diecie przy wykonywaniu ćwiczeń. Stwierdzono, że leucyna, obok izoleucyny i waliny, jest jednym z trzech aminokwasów BCAA. Nazywane są one aminokwasami wysiłkowymi, co oznacza, że pełnią one rolę „paliwa” dla mięśni podczas intensywnego wysiłku. Do najważniejszych zadań związków z grupy BCAA należą:

- zwiększanie ilości ATP w mięśniach, czyli dostarczanie mięśniom energii do pracy,
- ochrona przed katabolizmem mięśniowym – procesem rozpadu mięśni wskutek intensywnego treningu,
- szybka regeneracja tkanki mięśniowej.

Innym ważnym związkiem niezbędnym do rozwoju mięśni u pacjenta z hemofilią jest kreatyna, czyli kwas β-metyloguanidynoocowy, zbudowany z fragmentów białek, który znajduje się głównie w tkance mięśniowej (98%). Kreatyna pełni rolę magazyniera dużych ilości energii ATP w mięśniach, która może zostać natychmiast uwolniona – proces ten następuje w wyniku rozpadu ATP do ADP pod wpływem skurczu mięśni. Żeby organizm miał pod dostatkiem energii do dalszej pracy, musi zajść resynteza ADP do ATP, która odbywa się przy udziale fosfokreatyny. Jeśli kreatyny jest zbyt mało, brakuje także fosfokreatyny i obniża się poziom ATP w mięśniach. Skutkuje to wcześniej pojawiającym się lub szybciej narastającym zmęczeniem i spowolnionym tempem regeneracji po treningu. W tabeli 4 przedstawiono naturalne produkty, w których występuje kreatyna (15).

Wylewy do stawów u chorych na hemofilię powodują zmniejszenie aktywności ruchowej pacjentów lub ich unieruchomienie. Taki moment jest wskazaniem do zastosowania zupełnie innej diety. W okresie unieruchomienia należy dbać o odpowiednią podaż błonnika i płynów, zapobiegając zaparciom, czemu sprzyjają stosowane jednocześnie leki p-bólowe z grupy NLPZ. To dlatego należy szczególnie dbać o regularne

Tab. 4. Produkty, w których występuje kreatyna

Mięso	Zawartość kreatyny w 1 kg produktu
wieprzowina	5,0 g
wołowina	4,5 g
śledzie	6,5-10 g
łosoś	4,5 g
tuńczyk	4,0 g
dorsz	3,0 g
flądra	2,0 g
Inne produkty	
żurawina	0,1 g
mleko 1% (250 ml)	0,05 g

wypróżnienia u dzieci z hemofilią A, najlepszą drogą jest podaż błonnika (w wieku 10-15 lat – 19 g/dobę, a w wieku 16-18 lat – 21 g/dobę).

Błonnik zawierają owoce i warzywa, produkty zbożowe, takie jak: kasze, płatki zbożowe, ryż, nasiona roślin strączkowych, otręby pszenne oraz pieczywo razowe. Warto pamiętać, że obecnie istnieje również możliwość kupienia błonnika w suchej postaci. Taki błonnik pokarmowy można z powodzeniem dodawać do przygotowanych przez siebie potraw. W tabeli 5 przedstawiono zawartość błonnika w wybranych produktach spożywczych. Gwiazdką oznaczono produkty będące dobrym źródłem tego składnika (16).

Tab. 5. Zawartość błonnika w wybranych produktach spożywczych

Produkt	Zawartość błonnika w 100 g
kasza gryczana*	5,9
kasza manna	2,5
kasza jęczmienna*	5,4
ryż brązowy*	8,7
ryż biały	2,4
makaron bezjajeczny	2,4
makaron dwujajeczny	2,6
chrupki kukurydziane*	7,6
otręby pszenne*	42,4
płatki pszenne*	10,1
płatki żytnie*	11,6
bułka grahamka*	6,7
chleb żytni razowy*	8,4

Tab. 5. cd.

Produkt	Zawartość błonnika w 100 g
chleb żytni pełnoziarnisty*	9,1
chleb żytni razowy z soją i słonecznikiem*	8,4
chleb ze śliwką*	7
bułka tarta*	6,1
sezam*	7,9
sok marchwiowo-pomarańczowy	1,7
sok winogronowy	0,1
sok pomarańczowy	0,1
nektar z czarnych porzeczek	0,1
banany	1,7
czarne jagody*	3,2
jeżyny*	5,3
porzeczki*	7,7
maliny*	6,7
brzoskwinie	1,9
mandarynki	1,9
pomarańcze	1,9
winogrona	1,5
suszone brzoskwinie*	10,3
Kalafior	2,4
Brokuły	2,5
fasola biała*	15,7
fasola czerwona*	25
fasolka szparagowa*	3,9
bób*	5,8
groch*	15
groszek zielony*	6
seler*	4,9
pietruszkę korzeń*	4,9
chrzan*	7,3
czosnek*	4,1
botwina*	4,4
kapusta kiszona	2,1
frytki ziemniaczane	1,4
wiórki kokosowe*	21,1

*produkty będące dobrym źródłem błonnika

Ostatnio coraz większą uwagę zwraca się na niedobór witaminy D u dzieci, który w takim samym stopniu dotyczy dzieci chorych na hemofilię jak dzieci zdrowych. W pacjentów z hemofilią niezwykle istotna jest rola witaminy D w zapobieganiu rozwojowi osteoporozy, przejawiająca się zwiększonym wchłanianiem wapnia z przewodu pokarmowego, zmniejszaniem stężenia parathormonu we krwi oraz zmniejszaniem utraty masy kostnej. Dla pacjentów z hemofilią ma to ogromne znaczenie.

Witamina D jest dostarczana z dietą w postaci ergokalcyferolu (wit. D₂) i cholekalcyferolu (wit. D₃) oraz syntetyzowana w skórze z 7-dehydrocholesterolu podczas ekspozycji na światło słoneczne.

Zasadnicze znaczenie w dostarczaniu witaminy D do organizmu ma jej wytwarzanie w skórze (pokrywa nawet 80% zapotrzebowania) (17, 18), jednakże źródła pokarmowe nabierają istotnego znaczenia w okresie zimowym, gdy czas przebywania na świeżym powietrzu jest krótki, a odsłonięta powierzchnia skóry minimalna oraz u osób, które zawsze większość czasu spędzają w pomieszczeniach zamkniętych (19).

Z tego względu, zgodnie z wytycznymi Zespołu Ekspertów z 2013 roku (17), zalecana jest powszechna suplementacja witaminą D zdrowych osób w ściśle określonych dawkach, zależnych od wieku, płci i pory roku (tab. 6) oraz grup ryzyka (tab. 7). W tabeli 8 zamieszczono maksymalne dobowe dawki witaminy D stosowane w populacji osób zdrowych (17).

Niemniej istotnym problemem, z którym mamy do czynienia u pacjentów z hemofilią, jest osteoporoza. W utrzymaniu gęstości mineralnej kości mają znaczenie takie składniki diety, jak: wapń, fosfor, magnez, witaminy D, K, C, bor, miedź, białko, sód. Należy jednak zaznaczyć, że żywienie wpływa na jakość tworzącej się tkanki kostnej i jej wytrzymałość w dalszych latach, a praktycznie nie wpływa na wytrzymałość już istniejącej tkanki kostnej (18).

Odpowiednia podaż wapnia w diecie jest niezbędna w okresie dzieciństwa i młodości do uzyskania wysokiej gęstości mineralnej kości, a w okresie dorosłości do jej utrzy-

mania na wysokim poziomie (16, 17). Należy jednak zwrócić uwagę, by obok zwiększonej podaży wapnia zwiększyć ilość dostarczanych z dietą innych składników odżywczych zawartych w produktach mlecznych, odpowiedzialnych za mineralizację kości (np. fosforu, witaminy D, białka), co ma istotny wpływ na mineralizację kości. Aktualne zalecenia dotyczące pierwotnej prewencji osteoporozy zostały zamieszczone w tabeli 9 (19).

Tab. 7. Zalecenia suplementacji witaminą D dla grup ryzyka deficytu witaminy D

1. Noworodki urodzone przedwcześnie
Suplementacja witaminą D powinna być włączona w pierwszych dniach życia (tak wcześnie, jak możliwe jest żywienie enteralne). Suplementacja w dawce 400-800 IU/dobę (10-20 µg/dobę) powinna być zapewniona do momentu uzyskania wieku skorygowanego – 40 tygodni; następnie: suplementacja w dawce rekomendowanej noworodkom urodzonym o czasie.
2. Otyłe dzieci i otyła młodzież
Suplementacja w dawce 1200-2000 IU/dobę (30-50 µg/dobę), zależnie od stopnia otyłości, w miesiącach wrzesień-kwiecień. Suplementacja w dawce 1200-1000 IU/dobę (30-50 µg/dobę), zależnie od stopnia otyłości, przez cały rok, jeśli nie jest zapewniona efektywna synteza skórna witaminy D w miesiącach letnich.

Tab. 8. Maksymalne dopuszczalne dawki dobowe witaminy D dla populacji osób zdrowych (14)

Zdrowa populacja	Maksymalne dopuszczalne dawki dobowe witaminy D
noworodki i niemowlęta	1000 IU/d (25 µg/d)
dzieci w wieku 1-10 lat	2000 IU/d (50 µg/d)
dzieci i młodzież w wieku 11-18 lat	4000 IU/d (100 µg/d)

Tab. 6. Zalecenia suplementacji witaminą D dla populacji osób zdrowych – wytyczne Zespołu Ekspertów 2013 (17)

1. Noworodki i niemowlęta (0–12 miesięcy)
Suplementacja witaminą D powinna rozpocząć się w pierwszych dniach życia, niezależnie od sposobu żywienia noworodka (piers/mleko modyfikowane). Suplementacja w dawce 400 IU/dobę (10 µg/dobę) do 6. miesiąca życia. Od 6. do 12. miesiąca życia suplementacja w dawce 400-600 IU/dobę (10-15 µg/dobę), zależnie od podaży witaminy D w diecie.
2. Dzieci i młodzież (1–18 lat)
Suplementacja w dawce 600-1000 IU/dobę (15-25 µg/dobę), zależnie od masy ciała, w miesiącach wrzesień-kwiecień. Suplementacja w dawce 600-1000 IU/dobę (15-25 µg/dobę), zależnie od masy ciała przez cały rok, jeśli nie jest zapewniona efektywna synteza skórna witaminy D w miesiącach letnich.

Tab. 9. Ogólne zalecenia żywieniowe dotyczące pierwotnej prewencji osteoporozy w populacji polskiej (19)

Zbilansowana dieta zapewniająca:
<ul style="list-style-type: none"> – pokrycie zapotrzebowania na wapń i witaminę D – pokrycie zapotrzebowania na fosfor, magnez, potas, cynk, miedź, fluor i mangan – nieprzekraczanie zalecanych ilości sodu – pokrycie zapotrzebowania na witaminy A, K, C, B₆, B₁₂, foliany oraz spożywanie flawonoidów – optymalne spożycie białka – pokrycie zapotrzebowania na wielonienasycone kwasy tłuszczowe omega-3
Suplementacja witaminą D:
od września do marca, a także w miesiącach letnich, jeżeli nie jest zapewniona synteza skórna witaminy D

Mleko można wyeliminować z diety osób, które źle je tolerują ze względu na zawartość laktozy i zastąpić produktami fermentowanymi, takimi jak: zsiadłe mleko, jogurt, kefir, maślanka. Innymi źródłami wapnia w diecie są: ciemnozielone warzywa liściaste, warzywa kapustne, nasiona i orzechy oraz ryby. Alternatywą dla wapnia pochodzącego z mleka krowiego i jego przetworów są źródła wapnia pochodzenia roślinnego. Mimo iż produkty roślinne charakteryzują się obecnością kwasu fitynowego, szczawianów, błonnika, które utrudniają wchłanianie tego pierwiastka, to umiejętne dobór pożywienia w zbilansowanej diecie pozwoli pokryć zapotrzebowanie na wapń. Można także korzystać z napojów potocznie określanych mlekami roślinnymi, np. mleko sojowe, ryżowe, owsiane. Odpowiednimi źródłami wapnia będą także: woda wysokozmineralizowana, liście pietruszki, ziarno amarantusa, komosa ryżowa (quinoa), siemię lniane czy sezam.

W celu ograniczenia podaży fosforanów w diecie należy zalecać umiarkowane spożywanie mięsa i wędlin, gotowych potraw, konserw oraz napojów typu cola.

U osób, u których istnieje konieczność zmniejszenia wartości energetycznej diety, należy spożywać mniej produktów tłustych, a nie mlecznych. W celu zmniejszenia ilości soli w diecie należy ograniczyć jej dodawanie do potraw podczas ich przygotowywania, jak również nie dosalać potraw gotowych. Dla polepszenia smaku potraw można używać w większej ilości przypraw i ziół.

Aby nie doprowadzić do niedoboru w diecie: magnezu, potasu, manganu, boru, cynku, krzemu, witamin K i C, należy

dbać o różnorodność produktów spożywczych i odpowiednią podaż produktów zbożowych z pełnego przemiału, nasion oraz warzyw i owoców. Dodatkowo należy ocenić poziom aktywności fizycznej każdego pacjenta i gdy jest zbyt niski, zalecić jego zwiększenie (19, 20).

Wapń współzawodniczy z magnezem o przyswajanie w jelitach, dlatego zwiększenie w diecie ilości wapnia powoduje obniżenie wchłaniania magnezu i tym samym konieczne staje się zwiększenie jego podaży. Zalecana podaż magnezu w diecie kobiet powinna wynosić 320 mg, a mężczyzn 420 mg dziennie (21).

Pożywienie jest źródłem ponad 60 składników potrzebnych naszemu organizmowi, by prawidłowo funkcjonował. Nie ma jednak takiego produktu, który dostarczałby ich wszystkich. Dlatego jadłospis powinien być urozmaicony, muszą się w nim znaleźć różne produkty spożywcze. Dieta powinna być również dobrze zbilansowana, oznacza to, że nie może w niej zabraknąć niezbędnych składników.

Zbilansowanie diety również dotyczy pacjentów z wrodzonymi zaburzeniami krzepnięcia.

Znając przyczynę i powikłania związane z przebiegiem choroby, jesteśmy w stanie zmniejszyć ich objawy. Indywidualne podejście do każdego pacjenta i dobranie odpowiedniej diety zmniejszy czas leczenia, zapewni lepszy rozwój i wzrost, jak również poprawi jakość życia.

Mamy nadzieję, że powyższa praca pomoże Państwu w skomponowaniu prawidłowej diety w trakcie opieki nad pacjentami z zaburzeniami krwawienia.

Konflikt interesów Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Paweł Łaguna
Katedra i Klinika Pediatrii,
Hematologii i Onkologii
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Żwirki i Wigury 63a, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-96-17
pawel.laguna@spdsk.edu.pl

Piśmiennictwo

1. <http://serwisy.gazetaprawna.pl/zdrowie/artykuly/1045469,otylosc-polskich-dzieci.html>.
2. Windyga J: Wrodzone osoczowe skazy krwotoczne. [W:] Robak T, Warzocha K (red.): Hematologia. Wyd. I. Via Medica, Gdańsk 2016: 479-506.
3. Gowin E, Horst-Sikorska W: Żelazne zapasy – komu w XXI wieku grozi niedobór żelaza? Farm Współ 2010; 3: 139-146.
4. Artym J: Udział laktoferryiny w gospodarce żelazem w organizmie. Część I. Wpływ laktoferryiny na wchłanianie, transport i magazynowanie żelaza. Postępy Hig Med Dośw 2008; 62: 599-611.
5. Ochocka M, Matysiak M: Niedokrwistości wieku dziecięcego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2000: 136-162.
6. Bułhak-Jachymczyk B: Witaminy. [W:] Jarosz M, Bułhak-Jachymczyk B (red.): Normy żywienia człowieka. Podstawy prewencji otyłości i chorób niezakaźnych. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2008: 172-232.
7. Hoots W, Rodriguez N, Boggio L: Pathogenesis of haemophilic synovitis: clinical aspects. Haemophilia 2007; 13(3): 4-9.
8. Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada: Clinical practice guidelines. Hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management. Wyd. II. Update 2, 1999.
9. Windyga J, Stefańska E, Łopaciuk S et al.: Stan narządu ruchu w wybranej grupie chorych na ciężką hemofilię. Pol Arch Med Wew 2005; CXII(6): 6.
10. Azmar JA, Magallon M, Querol F et al.: Orthopedic status of severe haemophiliacs in Spain. Haemophilia 2000; 6: 170-175.
11. Klukowska A: Analiza zmian klinicznych wywołanych hemofilią u dzieci w aspekcie ich adaptacji socjalnej. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa 1989.

12. Kujala UM: Evidence on the effects of exercise therapy in the treatment of chronic disease. *Br J Sport Med* 2009; 43: 550-555.
13. Cermak NM, Res PT, De Groot LCPGM et al.: Protein supplementation augments the adaptive response of skeletal muscle to resistance type exercise training: a meta-analysis. *Am J Clin Nutr* 2012; 96: 1454-1464.
14. Bułhak-Jachymczyk B: Białko. [W:] Jarosz M, Bułhak-Jachymczyk B (red.): Normy żywieniowe człowieka. Podstawy prewencji otyłości i chorób niezakaźnych. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2008: 32-90.
15. Volek JS, Duncan ND, Mazzetti SA et al.: Performance and muscle fiber adaptations to creatine supplementation and heavy resistance training. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31(8): 1147-1156.
16. Kunachowicz H, Nadolna I, Przygoda B et al.: Tabele składu i wartości odżywczej żywności. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005.
17. Płudowski P, Karczmarewicz E, Bayer M et al.: Practical guidelines for the supplementation of vitamin D and the treatment of deficits in Central Europe – recommended vitamin D intakes in the general population and groups at risk of vitamin D deficiency. *Endokrynol Pol* 2013; 64: 319-327.
18. Heaney RP: Calcium, dairy products and osteoporosis. *J Am Coll Nutr* 2000; 19(2): 83s-99s.
19. Charzewska J, Chojnowska Z: Osteoporoza. [W:] Jarosz M (red.): Praktyczny podręcznik dietetyki. Instytut Żywności i Żywienia, Warszawa 2010: 369-374.
20. Włodarek D: Znaczenie diety w zapobieganiu osteoporozie. *Endokrynol Otyłość* 2009; 5(4): 245-253.
21. Bujko J, Bawa S: Dietoterapia i dieta profilaktyka osteoporozy. [W:] Bujko J (red.): Podstawy dietetyki. Wydawnictwo SGGW, Warszawa 2006: 219-236.

nadesłano: 17.01.2019

zaakceptowano do druku: 7.02.2019