

## Beslenme

### **Kistik Fibrozis’de Beslenme Hakkında Güncel: Yakından Bakış**

Dr. Eddy Robberecht, PhD

Profesör

Pediyatrik Gastroenteroloji

Kistik Fibrozisi Kliniği

Ghent Üniversitesi

Ghent, Belçika

Başlık, KF’de şu andaki beslenme bakımının nasıl sadece malnutrisyon tedavisini aştığını ve mikronütrientler gibi küçük ayrıntılara ya da neonatal tarama sayesinde erken tanı alan yeni doğanlar ve küçük bebeklere detaylı baktığını anlatmaktadır. Bu makale bu konuların her ikisine de içerecek ama ilk önce malnutrisyonun engellenmesi ve normal fiziksel ve mental gelişimi amaçlayan beslenmeye dikkat çekecektir.

#### **Geçmiş: Dışkıının Tedavi Edilmesi**

Kistik fibrozisin kısa öyküsü içinde uzun yol geldik. KF ilk olarak 1938’de ağır malnutrisyon nedeni ile bebeklerde, solunum hastalığı bulguları ortaya çıkmadan, erken ölüme neden olan bir sindirim hastalığı olarak tanımlanmıştır. Otopsiler pankreasın suçlu olduğunu gösterdi: etrafı fibröz doku ile çevrili küçük delikler (kistler) ile doluydu. Bu durum “pankreasın kistik fibrozisi” olarak tanımlandı. Bu bozukluklar klinik tabloyu mükemmel açıklar: organın erken ilerleyici hasarı, nişasta, protein ve özellikle yağ sindiriminde gerekli enzimleri sindirmesi nedeni ile bağırsaktan besin maddelerinin emiliminde merkezi olan fonksiyonunun kaybolmasına neden olur. Sonuçlar kolayca duylarla algılanabilir. Yıkılan proteinin kokusu tipiktir ve dışkıdaki yağ hacmi artırır, açık renkli, sarımsı görünmelerine, tuvalet suyunda yüzmeleri ve zor yıkanmalarına neden olur. Bu tanımlama biraz repulsiftir ama önemli bilgi verir çünkü kişinin kendi tarafından ve ücretsiz olarak yapılabilmektedir. Besinlerin kaybının en önemli sonucu beklendiği gibi büyüme geriliğidir.

Hastalığın nedeninin pankreatik enzim eksikliği olduğu yönündeki gözlem sonucunda, onları yemekle birlikte alınan, kurutulmuş, öğütülmüş ve saflaştırılmış domuz yavrusu pankreası ile yerine koyma önerildi. Az da olsa çalıştı çünkü dışkı görünümünde az bir değişiklik elde etmek için büyük miktarlarda verilmek zorundaydı. Azimli ve titiz doktorlar için bu umut kırıcıydı. Diyetle daha az alınmasına neden olarak dışkıdaki yağ miktarının azaltabileceği gibi şanssız bir hipoteze vardılar. Yağın yasaklanmasını öne sürdüler: KF yemek kitaplarında yağ yasaklandı ama sonuç olarak tat da kaybedildi. Yağsız yemeklerin tadı kötüydü ve hastaların zaten az olan iştahını iyice azalttı. Söz dinledikleri için, hastalar nefret etseler de reçetelere uydular. Şanssızlık eseri, bu yöntem çalıştı: KF dışkıları hiç bu kadar iyi forme ve sağlıklı olmamıştı! Ancak, Murphy'nin dediği gibi “anne doğası kötüdür” ve doktorlara zafer mutluluğunu vermez. Dışkının hacmi azaldıkça çocukların da ağırlığı azaldı. Dışkılar daha iyi görünmesine karşın hastalar kötüleşti. Uzaktan fark edilebilir bir açlık profili geliştirdiler. Vücutlarının kalanı çok inceyken karınları belirgin derecede şişti. Kalçaları ya da cilt altı yağ dokuları yoktu, çok az kasları vardı, soluk ve mutsuz görünüyorlardı ve çok az enerjileri vardı. İlk ciddi enfeksiyon ile öldüler. Yanlış bir şekilde, seksenli yıllara kadar, bu tipik KF görüntüsü olarak alındı ve bu çocukların çoğu, geri kalan kısa yaşamlarında böyle kaldılar. Geri dönüp bakıldığı zaman, tıp dünyasının, dışkı şekillerine kabul edilemez derecede yüksek bir önem yüklediklerini görmemeleri anlaşılabilir.

### **Enerji Gereksinimlerinin Keşfedilmesi**

Tüm KF bakıcıları bu yağ yasağını fark gözetmeksizin kabul etmediler. Bazıları, iyi muhasebeciler gibi, öncelikle açık olanı gözleyerek gelir ve gideri karşılaştırdılar. KF' li kişilerin, hastalığın kendisinden, artmış solunum işinden, enfeksiyon ile sürekli devam eden savaştan ve yüklenen fizyoterapi ve spordan dolayı yüksek enerji giderleri vardır. Sindirim ve emilim bozukluğu nedeni ile dışkılarında, daha yüksek protein içermesi nedeni ile tükürüklerinde ve diabet geliştiği zaman idrarlarında daha fazla kaybederler. Tüm bu kayıpların eklenmesi enerji gereksinimlerini %20-50 arasında artırır. Bu fazlalık göz önüne alınmadığı zaman, ağırlık artışı ya da büyüme gerçekleşemez ve savunma mekanizmaları tehlike altına girerek hastaları solunum enfeksiyonlarına açık hale getirir. Yağ beslenmede ana enerji kaynağı olduğu için, bu, yağ yasağı ile oluşturulan yolaktır (1 gram yağ 9 kalori verir ki bu karbohidrat ya da proteinin iki katıdır). Tersine, daha fazla enerji verildiğinde ve beslenme durumu iyileştiğinde, bu durum tersine çevrilebilir ve solunum kötüleşmesinin engellenmesine yardım eder.

Bu temel inceleme, insanlara dışkılardan daha fazla önem veren doktorları eleştirici hale getirdi. Gıdalarda yağ olmadan enerjinin hiçbir zaman dengede tutulamayacağı sonucuna vardılar; yağ yasağını reddettiler ve tam tersine daha yüksek tüketim önerdiler.

Bundan yıllarca sonra ve şans eseri bu yaklaşımın sonuçları belirlendi. Toronto (Kanada) ve Boston (ABD) KF merkezleri bakıcı değişimi ve solunum yolu tedavisi ve antibiyotik kullanımı için bezer yöntemler izleyecek şekilde işbirliği yaptılar. Sonuç olarak, veriler karşılaştırıldığında, Kanadalılar çok daha iyi gidiyordu: daha kilolu ve uzun boyluydular, daha iyi akciğer fonksiyonları vardı ve daha uzun yaşıyorlardı. Tüm tedavi ayrıntılarının incelenmesi sadece diyetlerde fark gösterdi: Boston'da yağ yasağı varken, Toronto'da yoktu. Daha da ötesi, Toronto'da daha fazla yağ öneriliyordu. Bu farkı yaratabilir miydi? İnanmadan da olsa, yağ yasağı yavaş yavaş bırakıldı. Temeli her ne kadar basit olsa da: “tıp dikkatinin merkezinde dışkı değil insanlar olmalıdır”, bu KF tarihinde temel dönüş noktasıdır. Sonuç, KF li insanların tedavisinde temel öneme sahiptir: enerji sihirli köşe taşıdır ve besin, çok besin ile sağlanmalıdır!

İlk bakışta, çok yiyen şişman sayısı artan bir toplumda bu basit görünebilir. Ancak her zaman iştahından daha çok yemek zorunda olmak bir işkencedir, özellikle de öksürük ve hastalık tarafından baskılandığında. Çoğu hasta tarafından alınan gıdanın miktarını %20-50 arasında arttırmak mümkün değildir. Kalori içeriğini şeker ve yağ ekleyerek arttırmak böylece de yağsız çöpleri lezzetli güzelliklere çevirmek daha etkilidir. Bu tipte gıda hazırlanması, bizim şişmanlığa neden olduğu için kınadığımız, genel topluma yakın olur. Her ne kadar çift krema, yağdan zengin soslar ve tatlıları önermekte tereddüt etsek de, KF li hastalar için bu doğru gıdadır. Ancak hastaların bunu önceki yağsız karışımlardan daha çok sevdiğini gördüğümüzde utancımız kaybolur. KF li kişiler gurme olmak için teşvik edilir, diyetisyenler besin hesap makinelerinden mide danışmanlarına dönüşür ve anne babalar şef olmak için eğitilir. Her zaman anne-babanın kilosu için iyi olmasa da hastanın fiziksel ve mental sağlığı için mükemmeldir. Engelleyici diyetler yok olunca, yemenin sosyal fonksiyonu geri döner. Restoranlara gidebilirler ve daha iyi fiziksel görünüm nedeni ile arkadaşları ile birlikte olmaktan keyif alabilir ve aile kurmayı bile düşünebilirler.

### **Davranışsal Engeller**

Maalesef, her şey bir gül bahçesi değildi. Bazı hastalar ayaklarımızı yere indirir. Beslenme önerileri sıklıkla yaşam tarzı televizyon programları ve parlak moda dergileri

tarafından yüklenen zayıf figür tarafından zorlanır. Bunlar özellikle genç kızları etkilerler ve biraz kilo almak için yemek konusunda yapılan özendirmeyi günaha kışkırtma olarak algılanır. Güçlü reklamlar ve gıpta eden arkadaşların beğenileri tarafından cesaretlendirilen bu hastalar özellikle zordur. Burada müttefiklerimizi, sadece yeme problemi ile değil ergenliğin de problemleri ile genel olarak uğraşabilen psikologları çağırabildiğimiz için mutluyuz.

Psikologların yardımı, her yaştaki, ama özellikle okul öncesi çocuklardaki davranışsal yeme problemlerinde paha biçilmezdir. Bunlar KF e özgü değildir ama büyük olasılıkla, anne babalar, isteksiz çocuk ve yetersiz beslenmenin ölümcül tehlikeleri konusunda uyarıp ısrarcı olan bakıcı arasında kaldığından, daha sık ve zordur. Anne babanın tepkisi çoğu kez uygunsuzdur ve masada ve aile içinde dramatik sonuçları olur. Çözülmesi çok zaman alır ama hastanın psikologu ve diyetisyeninin beraber gayreti mucizeler yaratabilir.

Yakın zamanda, beslenmenin gösterisine daha fazla ilgi gösterilmeye başlandı. Tabakta olandan çok çevre ve yemeğin markasının önemli olabileceği ortadadır. Bu özellikle her zaman iştahından daha çok yemek zorunda olan KF li hastaların durumunda doğrudur. Bu nedenle çok açık fikirli olmalı ve başkaları tarafından sağlıksız olup özendirilmeyen gıdalara izin vermeli ve daha ötesi tüketilmesi konusunda uyardırız. Pizza ya da cipsler, soslar, çikolata, fıstık ezmesi ve şekerler bazı zamanlarda yardımcı olabilirler. Sonuç olarak... olağan gıdaların zenginleştirilmesi yönündeki çabalar atı suya yönlendirebilir ama içmesini sağlayamaz. Aynı zamanda emilimini de sağlayamayız!

Ayrıca, sindirim ve emilim daha yüksek miktarlarda yağ tüketimi ile ağır olarak test edilir. Tüm gıdalar ile yeterli pankreatik enzim alınmasına daha fazla dikkat edilmelidir. İyi ki pankreatik enzim preparatları daha iyi sunum ve daha yüksek yoğunluk sayesinde daha etkin hale gelmiştir. Ancak bu her zaman tüm sindirim problemlerini çözmez. Buna ulaşmak için yapılan boşuna çaba içinde, hastalar yüksek yoğunluktaki ilaçlarının dozunu fazla arttırmış ve sağ kalın bağırsak duvarlarının kalınlaştığı ve sonunda geçişi tıkadığı yeni bir hastalık oluşturmuştur, “fibrozan kolonopati”. Bu arada, mide asidi yapımını azaltarak pankreatik enzimlerin midede hızlı yıkımını engelleyen bir ilacın değeri anlaşılmıştır. Enzimin gücünü o kadar başarılı bir şekilde artırır kibazı merkezlerde standart tedavinin bir parçası haline gelmiştir.

## Özel Yardımlar

KF sıklıkla yukarıda anlatıldığından daha nahoştur. Bazen enfeksiyonlar iştahın çok düşük olduğu ve onlarla savaşmak için daha fazla enerji gerektiği durumlarda ortaya çıkar... Bu özel durumlar için, yemek araları ya da sonrasında için çok güzel olan, küçük paketlerde birçok renk ve tatta, içimi kolay yüksek kalori içecekler satılmaktadır. Kısa süre içinde enerji dengesini düzeltmede çok başarılıdırlar ama normal gıdaların yerini alan kolay tatlılar haline gelmemelidirler.

Diyet alımı problemlili hale gelip bunun uzun süreli olacağı öngörüldüğü zaman daha kesin özümmler önerilmelidir: hiper kalorik içecekler arafından desteklenen, zenginleştirilmiş normal öğünler verilmeye devam edilmelidir. Ayrıca, “çaba göstermeden” yüksek miktarlarda kalori verilebilir. Bu en uygun olarak, endoskopi aracılığı ile silikon bir cihaz yerleştirilerek deri ve mide arasındadoğrudan açıklığın sağlandığı gastrostomi aracılığı ile yapılır. Gün içinde gastrostomi kapalı olduğunda, dışarı çıkma, yüzme, spor, normal yeme gibi tüm normal etkinlikler olasıdır. Gece, gastrostomi açılır ve beslenme torbasına bağlanır. Pankreatik enzim gerektirmeyen önceden sindirilmiş protein ve yağ gibi, beslenme biliminde son gelişmeleri içeren özel bir formül halinde yüksek miktarlarda kalori ve besin sağlanır.

## Çok Önemli Mikro-Besinler

Anti-oksidanlar son beslenme araştırmalarının önemli bir sonucudur ve KF için üstün önemi vardır. Yangı, bu hastalıkta yangı akciğer hasarının kaynağıdır. Enfeksiyon ile başlatılır ve oksidasyon etki mekanizmasıdır. Normalde antioksidanlar ile etkisizleştirilir ama KF de bunlar yetersizdir çünkü en güçlü olanlarından biri olan E vitamini yağda çözünür ve emilim



bozukluğu nedeni ile iyi emilmez. Neyse ki, en etkili olan suda çözünen antioksidan, C vitamini için bu geçerli değildir ve sebze ve meyvelerde doğal olarak bol bulunur. Ancak bu besin maddeleri çocuklar için en popüler olanlar değildir ve tıbbi bakıcılar asıl yağ ve kaloriye odaklandıkları için bunları beslenme önerilerine yeterince eklemeyiz. Son bir çalışmada, diyetisyenlerimiz KF hastalarımızın %20' sinin daha fazla gereksinimleri var iken normal

önerilenden daha az tükettiklerini saptamıştır. Sonuç olarak, antioksidan içeriği zengin sebze, meyvelere ve yağlara ve günlük en az 200 mL meyve suyu tüketimine daha fazla dikkat edilmektedir.

Çok öncelerden bu yana, yağda çözünen vitaminlerin (ADE ve K), KF de yağ malabsorpsiyonu nedeni ile problemlili olduğu düşünülmektedir. Ancak, her ne kadar kan düzeylerinin düşük olduğu rapor edilse de, eksiklik belirtileri nadiren tanımlanmıştır. Güvenli tarafta olmak için, tercihen tek preparat içinde, sistematik destek önerilir. E vitamini, yukarıdaki nedenler ile günlük gereksinimden fazla verilmesinin tehlikesi olmaması nedeni ile daha yüksek dozlarda verilir. Bu, bilinen kanın pıhtılaşması dışında kemik bütünlüğünün korunmasında da önemli olan K vitamini için de doğrudur. Bu açıdan temel unsur, güneşin oral destekten daha değerli olduğunu gösterdiğimiz D vitaminidir. Uzun karanlık kışlar boyunca elde mevcut olmadığından güneşli günlerde ölçülü güneş ile karşılaşma desteklenmelidir.

Vitamin D'nin substratı, kemik duvarındaki üçüncü besin tuğlası olan kalsiyumdur. Bir çok yaralı etmenin birleşimini içerdiklerinden, alımı kolay ve ucuz olduğundan ve mutfakta birçok yerde kullanılabildiğinden KF için mükemmel gıdalar olan süt ve süt ürünlerinde bol miktarda ve özellikle bulunurlar. Ancak, diyetisyenlerimiz KF li kişilerin %40' ının menüsünde yetersiz miktarda olduklarını bulmuşlardır. Travma olmadan çok ağrılı kaburga ve omurga kırıkları olaıbleceği için, hastalar iyi kemik sağlığının sağlanmasının çok önemli olduğunu bilmelidir. Günde, 1 gram kalsiyum sağlayan, 800 mL sıvı süt ürünleri almaları konusunda desteklenmelidirler. Sert peynir daha zengindir ve birçok yemeğe rendelenmiş formda eklenebilir.

Esansiyel yağ asitlerinin (EYA) KF de yararlı olduğu giderek daha fazla gösterilmektedir. Şu anda omega 3 örn. balık yağı en çok dikkati çekendir. EYA, yağlı olan somon, pisi balığı ve ringa gibi balıklar ya da kanola yağı aracılığı ile KF menüsünde bol miktarda bulunmalıdır.

Son olarak, çok küçük, yenidoğan ve küçük bebeklerin yemeklerine dikkat edilmelidir. Birçok bölge ve ülkede, sistemli yenidoğan taraması sayesinde tanı küçük yaşlarda koyulmaktadır. Bu en az sonraki izlem kadar verimlidir ve bu nedenle sadece en iyi beslenme yeterince iyidir. Her bbek için bu annesinin kendi sütüdür. Pankreas enzimleri her beslenmede verilmelidir ve bebek problemlerin oluşur oluşmaz saptanabilmesi için çok yakın izlenmelidir.



Emzirme olasılığı yok ise, endüstriyel daha çok kalori, tuz, vitamin ve daha az enzim kullanımını gerektiren yarı-sindirilmiş protein ve yağ içeren özel mamalar kullanılabilir.

### **Zahmete Değer...**

KF li birine beslenmenin sağlanması kolay değildir. Toplumdaki “zayıf ve hafif sağlıklıdır” tsunamisine karşı durmak ve daha fazla kilo aldıracak ve doğru bir şekilde aşağı gidecek sihirli besini aramayı sürdürmek çaba gerektiren ve moral bozucudur. Ancak, yaşam süresinin temel olarak beslenme durumu ile ilişkili olduğu belirlenmiş olduğunda bu günlük uğraş boşuna değildir. Beslenme durumu azalınca yaşam süresi de azalır. Bu, yaşam kalitesini olumsuz etkilemeden her yıl artmaktadır ve sürekli olarak KF li kişiler için son amaca doğru ilerlemektedir: ileri yaş hastalıklarını geliştirme umudu.

Translated by: Uz. Dr. Özge Yılmaz

Website/profile: Celal Bayar Üni., Pediatrik Alerji BD ve Solunum Birimi, Manisa, Türkiye

E-mail: oyilmaz\_76@hotmail.com