

Szanowni Państwo,

wraz z wejściem w życie ZARZĄDZENIA Nr 102/2019/DSOZ PREZESA NARODOWEGO FUNDUSZU ZDROWIA z dnia 2 sierpnia 2019 r. istnieje możliwość zaopatrzenia w szpitalu osób z pęcherzowym oddzielaniem naskórka (*epidermolysis bullosa* – EB) w opatrunki oraz żywność specjalnego przeznaczenia medycznego na okres nawet 6 miesięcy. Zgodnie z załącznikiem 17a w ramach świadczenia pacjenci mogą otrzymać m.in. żywność specjalnego przeznaczenia medycznego (żywność wysokoenergetyczną) i środki spożywcze zastępujące całodzienną dietę – w przypadku niedoborów energetycznych oraz zaburzeń przetykania i wchłaniania występujących jako powikłanie choroby podstawowej.

W poniższym opracowaniu omówione zostały produkty do postępowania dietetycznego u pacjentów z EB - dzieci, młodzieży i dorosłych, którzy wymagają wsparcia żywieniowego. Produkty te są skoncentrowanym źródłem energii – zawierają białko, tłuszcze i węglowodany oraz witaminy i składniki mineralne, w postaci gotowej do spożycia.

Znaczenie żywienia w pęcherzowym oddzieleniu naskórka.

Pęcherzowe oddzielenie naskórka (*epidermolysis bullosa* – EB) to grupa rzadkich chorób charakteryzujących się kruchością skóry i błon śluzowych. EB obejmuje przede wszystkim skórę oraz błonę śluzową, powodując powikłania, które silnie wpływają na stan odżywienia.

Choroba objawia się **otwartymi, narażonymi na zakażenia i trudno gojącymi się ranami obejmującymi znaczącą część skóry**. Pacjenci cierpiący na EB zmagają się także z **zaburzeniami wchłaniania składników odżywczych wynikających z powikłań żołądkowo-jelitowych związanych z brakiem ciągłości tkanek przewodu pokarmowego**. Osoby dotknięte EB często również spożywają zbyt mało pokarmów ze względu na ból towarzyszący jedzeniu.

Potrzeby żywieniowe szczególnie zwiększają się, gdy pojawiają się pęcherze – **sączenie z ran płynów ustrojowych bogatych w białka i minerały prowadzi do ich stałej utraty z organizmu**. Także gojenie i zwalczanie zakażeń ran, wymaga **wysokiej podaży białka i składników odżywczych** dla regeneracji tkanek i prawidłowego przebiegu procesów bliznowacenia. Dodatkowo, jakiegokolwiek uszkodzenie skóry **usuwa zewnętrzną barierę ochronną**, która pozwala na rozpraszanie ciepła i wody. Zwiększa to zapotrzebowanie na energię dla utrzymania prawidłowej temperatury ciała.

Zaburzenia odżywiania u pacjentów z EB wynikają także z innych licznych powikłań, takich jak pęcherze i owrzodzenia jamy ustnej, upośledzona ruchliwość przetyku, zwężenie przetyku, zaburzenia połykania, problemy z zębami, nadżerki i pęknięcia odbytu oraz zwężenie odbytnicy. **Kwestie te mają znaczenie przede wszystkim u dzieci i młodzieży ze względu na ich potrzeby żywieniowe, związane z intensywnym wzrostem i rozwojem.**

Suma czynników ograniczających spożycie i wchłanianie składników odżywczych oraz czynników zwiększających potrzeby żywieniowe (otwarte zmiany skórne, zwiększone ryzyko zakażenia, utrata ciepła, wysokie straty białka i wydatek energetyczny) prowadzi do **niedokrwistości, obniżonej odporności immunologicznej, słabego gojenia się ran, zwiększonego ryzyka infekcji i niedożywienia.**

Ze względu na dużą utratę białka przez pęcherze, stałą potrzebę syntezy skóry i nawracające infekcje, zapotrzebowanie na białko u pacjentów z EB jest większe niż u ich zdrowych rówieśników w tym samym wieku.

Literatura naukowa opisuje, że osoby z EB mają zwiększone zapotrzebowanie na energię i białko, co potwierdza konieczność wsparcia żywieniowego na każdym etapie choroby, niezależnie od wieku pacjenta.

Ekspertki sprawujący opiekę nad pacjentami z EB szacują, że zapotrzebowanie na białko u tych osób jest znacznie wyższe niż w populacji zdrowej. Dzieje się tak z powodu znacznej utraty białka przez sączące pęcherze, zwiększonej syntezy białek w celu naprawy tkanek i zachodzących procesów immunologicznych związanych ze zwalczaniem infekcji ran, a także współwystępowaniem procesów zapalnych. **Ekspertki sugerują, że aby poprawić stan odżywienia dzieci z EB spożycie białka powinno wynosić do 200% zalecanego spożycia.**

Potrzeby żywieniowe są zróżnicowane z powodu wielu czynników:

1. wieloukładowego, zapalnego i zakaźnego charakteru choroby;
2. zmiennych wymagań żywieniowych odzwierciedlających wiek pacjenta, zakres pęcherzy, obecność infekcji;
3. trudności związanych z pożądanymi szacunkami przyrostu masy ciała, ponieważ zaburzenia wzrastania są powiązane między innymi z przewlekłym zapaleniem, bólem, osteoporozą i przykurczami stawowymi;
4. trudnościami w prowadzeniu badań klinicznych z powodu ograniczonej liczby pacjentów.

Niektórzy autorzy porównują zapotrzebowanie energetyczne dzieci z EB do zapotrzebowania u dzieci z oparzeniami, ze względu na podwyższony poziom procesów metabolicznych i zapotrzebowanie na składniki odżywcze.

Cele interwencji żywieniowych u dzieci i młodzieży z EB mają na celu zminimalizowanie niedoborów żywieniowych, poprawę czynności jelit, poprawę funkcjonowania układu immunologicznego, zoptymalizowanie gojenia ran, odbudowanie normalnego składu ciała i promowanie prawidłowego wzrostu i rozwoju płciowego oraz minimalizowanie stresu spowodowanego wydłużonym czasem samego procesu karmienia. Biorąc pod uwagę rokowanie EB, cele te należy zmodyfikować w zależności od sytuacji pacjenta, z naciskiem na **jakość życia**.

Nawet jeśli interwencja żywieniowa nie jest związana z zapobieganiem pojawiania się nowych pęcherzy, to ma wpływ na poprawę odporności immunologicznej, białek trzewnych i normalizację poziomów biochemicznych, a w konsekwencji na przyspieszenie gojenia ran i zapobieganie wtórnym zakażeniom bakteryjnym.

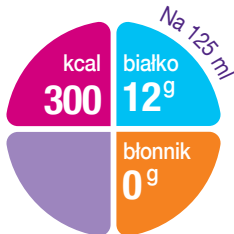
W niektórych przypadkach pacjenci z EB wymagają żywienia przez gastrostomię odżywczą. Zanim jednak dojdzie do konieczności założenia sztucznego dostępu niezwykle istotne jest jak najdłuższe utrzymanie żywienia przy pomocy doustnych płynnych preparatów należących do kategorii żywności specjalnego przeznaczenia medycznego.

Wśród dostępnych na polskim rynku preparatów pacjenci z EB najczęściej stosują Nutridrink, Nutridrink Protein i Cubitan.

Referencje:

1. Salera S. et al. A nutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management. *Clinical Nutrition*. 2019. doi: org/10.1016/j.clnu.2019.02.023.
2. Zidorio AP. et al. Resting Energy Expenditure and Protein Balance in People with Epidermolysis Bullosa. *Nutrients*. 2019 Jun; 11(6):1257. doi: 10.3390/nu11061257.
3. Zidorio AP. et al. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol*. 2015 Mar-Apr; 90(2): 217–223.
4. Haynes L. Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010;28:289-301.
5. Fedeles F. et al. Nutrition and bullous skin diseases. *Clin Dermatol*. 2010;28:627–643.
6. Haynes L. Clinical Practice guidelines for nutrition support: in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB) Great Ormond Street Hospital; London: 2007.
7. Pope E. et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:904–917.
8. Gruskay DM. Nutritional management in the child with epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol*. 1988;124:760–761.
9. Haynes L. Nutritional support for children with epidermolysis bullosa. *J Hum Nutr Dietet*. 1998;11:163–173.
10. Colomb V. et al. Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding. *Br J Dermatol*. 2012;166:354–361.

CHARAKTERYSTYKA PRODUKTÓW Z ZAKRESU ŻYWNOŚCI SPECJALNEGO PRZEZNACZENIA MEDYCZNEGO, KTÓRE MOGĄ BYĆ ZLECONE PACJENTOM Z PĘCHERZOWYM ODDZIELANIEM NASKÓRKA (EB)



Średnia zawartość w 100 ml:

Energia	1010 kJ/240 kcal ²
Tłuszcz	9,3 g
– w tym kwasy nasycone	0,9 g
Węglowodany	29,7 g
– w tym cukry	15,0 g
– w tym sacharoza/laktoza	laktoza < 0,5 g
Błonnik	0 g ¹
Białko	9,6 g ³
Sól	0,24 g
Osmolarność	790 mOsmol/l ⁴

NUTRIDRINK (125 ml)

Doustny, płynny, wysokoenergetyczny preparat odżywczy – żywność specjalnego przeznaczenia medycznego do postępowania dietetycznego w **niedożywieniu związanym z chorobą**, w tym także w przypadku zwiększonego zapotrzebowania białkowo-energetycznego, braku apetytu o różnej etiologii, zaburzeniach żucia i połykania, przed oraz po zabiegach operacyjnych i w okresie rekonwalescencji.

Dostępny w **5 smakach**: neutralny, czekoladowy, waniliowy, truskawkowy, owoce leśne w **butelce o pojemności 125 ml** (dostępne w czteropak 4 x 125 ml).

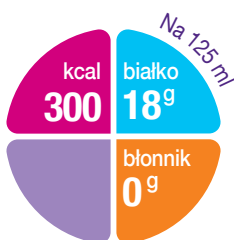
Właściwości żywieniowe:

- Źródłem białka jest kazeina i serwatka
- Zawiera głównie tłuszcze LCT
- Bezresztkowa¹
- Produkt bezglutenowy
- Główne źródło węglowodanów – maltoza i polisacharydy

Dawkowanie:

- Uzupełnienie diety: 1-3 butelek na dobę (300-900 kcal)⁵
- Jedyne źródło pożywienia: 5-7 butelek na dobę (1500-2100 kcal)⁵

Stosować pod nadzorem lekarza.



Średnia zawartość w 100 ml:

Energia	1010 kJ/240 kcal ²
Tłuszcz	9,4 g
– w tym kwasy nasycone	0,9 g
Węglowodany	24,4 g
– w tym cukry	13,3 g
– w tym sacharoza/laktoza	laktoza 0,3 g
Błonnik	0 g
Białko	14,4 g ⁷
Sól	0,1 g
Osmolarność	570 mOsmol/l ⁸

NUTRIDRINK PROTEIN (125 ml)

Doustny, płynny, wysokobiałkowy i wysokoenergetyczny preparat odżywczy – żywność specjalnego przeznaczenia medycznego do postępowania dietetycznego w **niedożywieniu związanym z chorobą**.

Dostępny w **8 smakach**: waniliowy, mokka, owoce leśne, brzoskwinia-mango, truskawkowy, neutralny, rozgrzewający smak owoców tropikalnych i imbiru, rześki smak czerwonych owoców w **butelce o pojemności 125 ml** (dostępne w czteropak 4 x 125 ml).

Właściwości żywieniowe:

- Największa ilość białka w najmniejszej objętości – 18 g białka w 125 ml produktu⁶
- Źródłem białka jest kazeina i serwatka
- Zawiera laktozę
- Bezresztkowa
- Produkt bezglutenowy

Dawkowanie:

- Uzupełnienie diety: 1-3 butelek na dobę (300-900 kcal)⁵

Stosować pod nadzorem lekarza.



CUBITAN (200 ml)

Doustny, płynny, wysokobiałkowy i wysokoenergetyczny preparat odżywczy – żywność specjalnego przeznaczenia medycznego do postępowania dietetycznego w niedożywieniu związanym z chorobą, w szczególności w przypadku pacjentów z zaburzeniami gojenia ran, odleżynami, po operacji oraz w okresie rekonwalescencji.

Dostępny w 3 smakach: waniliowy, truskawkowy, czekoladowy w butelce o pojemności 200 ml (dostępne w czteropakach 4 x 200 ml).

Właściwości żywieniowe:

- Wysoka zawartość białka, która pozytywnie wpływa na proces gojenia ran, w tym odleżyn
- Zawiera argininę – ważny immunoskładnik, który reguluje funkcje odpornościowe organizmu oraz przyspiesza proces gojenia ran, w tym odleżyn
- Większa zawartość składników ważnych w procesie leczenia ran (karotenoidów, wit. C i E, cynku)⁹
- Źródłem białka jest kazeina i serwatka
- Zawiera głównie tłuszcze LCT
- Źródłem węglowodanów są maltodekstryna, sacharoza i laktoza
- Bezresztkowa¹⁰
- Produkt bezglutenowy

Dawkowanie:

- Uzupełnienie diety: 1-3 butelek na dobę (256-768 kcal)⁵

Stosować pod nadzorem lekarza.

Średnia zawartość w 100 ml:	
Energia	520 kJ/124 kcal
Tłuszcz	3,5 g
– w tym kwasy nasycone	0,5 g
Węglowodany	14,5 g
– w tym cukry	7,1 g
– w tym sacharoza/laktoza	sacharoza 5 g laktoza 1,7 g
Błonnik	< 0,5 g
Białko	8,8 g
– w tym arginina	1,51 g ¹¹
Sól	0,13 g
Osmolarność	500 mOsmol/l ¹²

Referencje:

1. Smak czekoladowy: błonnik 0,5 g.
2. Smak czekoladowy: energia 1005 kJ/240 kcal.
3. Smak czekoladowy: białko 9,4 g.
4. Smak czekoladowy: 730 mOsmol/l.
5. O ile lekarz lub dietetyk nie zaleci inaczej.
6. Na podstawie analizy porównawczej produktów: Ensure, Prosure, Fresubin, Supportan, Resource.
7. Smak czekoladowy: białko 9,4 g.
8. Smak czekoladowy: 730 mOsmol/l.
9. W porównaniu do przemysłowej diety standardowej.
10. Smak czekoladowy: błonnik < 0,5 g.
11. Smak czekoladowy: arginina 1,52 g.

Nutridrink, Nutridrink Protein, Cubitan to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego, do stosowania pod nadzorem lekarza. Nutridrink, Nutridrink Protein - do postępowania dietetycznego w niedożywieniu związanym z chorobą. Cubitan - do postępowania dietetycznego w przypadku odleżyn i innych trudno gojących ran. Materiał przeznaczony dla osób posiadających kwalifikacje z zakresu medycyny, farmacji i żywienia.