

Zalecenia leczenia żywieniowego u dzieci z przewlekłymi chorobami układu nerwowego

Guidelines on nutritional support in children with chronic neurological disorders

Janusz Książyk¹, Wojciech Kułak², Ewa Toporowska-Kowalska³, Tomasz Kmieć⁴, Anna Świąder⁵, Agnieszka Szlagatys-Sidorkiewicz⁶, Hanna Romanowska⁷, Aleksandra Żyła¹, Elżbieta Żelazowska⁸, Katarzyna Popińska¹, Krystyna Wąsowska-Królikowska³, Urszula Grzybowska-Chlebowczyk⁹, Mikołaj Danko, Sergiusz Józwiak⁴

¹ Klinika Pediatrii i Żywienia IPCZD

² Klinika Rehabilitacji Dziecięcej UMB

³ Klinika Alergologii, Gastroenterologii i Żywienia Dzieci ŁUM

⁴ Klinika Neurologii i Epileptologii IPCZD

⁵ Pracownia Antropologii, Klinika Pediatrii i Żywienia IPCZD

⁶ Klinika Pediatrii, Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci GUM

⁷ Klinika Pediatrii, Endokrynologii, Diabetologii, Chorób Metabolicznych i Kardiologii Wieku Rozwojowego PUM

⁸ Klinika Neurologii Dziecięcej USK, Łódź

⁹ Klinika Pediatrii SUM Oddział Gastrologiczny GCZD

STRESZCZENIE

Zaburzenia wzrastania i odżywienia są częstymi powikłaniami przewlekłych chorób neurologicznych u dzieci. Przed podjęciem leczenia żywieniowego, oraz w trakcie – dla oceny skuteczności leczenia – konieczne jest dokonanie oceny stanu odżywienia. Odniesienie masy ciała chorego do wieku wzrostowego jest dobrą metodą oceny stanu odżywienia, obarczoną jednak ryzykiem odnoszenia masy ciała do już istniejących zaburzeń przyrostu długości ciała. Wybór dostępu w leczeniu żywieniowym dzieci wymaga oceny sprawności motorycznej przewodu pokarmowego. Wskazania do zabiegu antyrefluksowego mogą dotyczyć mniejszości chorych. Oceny potrzeb energetycznych (wobec wieku wzrostowego) można dokonać stosując wzory na podstawowy (spoczynkowy) wydatek energetyczny, wyrażony w kcal/dzień. W przypadku chorych otyłych podaż powinna odpowiadać podstawowemu wydatkowi energetycznemu. W przypadku innych chorych wynik podstawowego wydatku energetycznego należy pomnożyć przez współczynnik 1,2 – 1,5 zależnie od aktualnie ocenianego wydatku energetycznego. W trakcie leczenia żywieniowego konieczna jest okresowa kontrola zmiany masy ciała i długości ciała. W monitorowaniu konieczne jest wykonywanie – oprócz antropologicznej oceny stanu odżywienia – badań laboratoryjnych w okresach 3 – 6 miesięcy.

Słowa kluczowe: przewlekła choroba układu nerwowego, potrzeby energetyczne, mózgowie porażenie dziecięce, żywienie enteralne.

ABSTRACT

Chronic neurological disorders in children are frequently related to growth and nutritional deficiency. Before and during the course of nutritional treatment, nutritional assessment is necessary. Referring body mass to the height age is a good method of assessment of nutritional status, but there is a risk of the referral of actual body mass to already existing impairment of body height. The choice of the nutritional access requires assessment of motoric efficacy of the gastrointestinal tract. Antireflux surgery does apply to minority of patients. Energy needs for the height age might be calculated on the basis of the basal (resting) energy requirements equations. In obese patients, energy equal to the rest energy expenditure is satisfactory. In the cases of nutritional deficient patients, the result of resting energy expenditure should be multiplied by the factor 1,2 – 1,5. In the course of nutritional management, periodic control of body mass and body length is mandatory. Monitoring consists of anthropological nutritional assessment and laboratory investigations in the period of 3 – 6 months.

Key words: chronic neurological disorder, energy needs, cerebral palsy, enteral nutrition.

NEUROLOGICZNE ASPEKTY WDROŻENIA LECZENIA ŻYWIENIOWEGO U DZIECI Z PRZEWLEKŁYMI CHOROBYMI UKŁADU NERWOWEGO

Zaburzenia przyjmowania pokarmu, czego konsekwencją mogą być zaburzenia stanu odżywienia dotyczą wielu chorób zwyrodnieniowych układu nerwowego u dzieci oraz chorób układu nerwowego, w których występują objawy dysfagii.

Dysfagia jest określana jako utrudnione przechodzenie pokarmu z jamy ustnej przez przełyk do żołądka. Wyróżnia się: dysfagię ustno-gardłową – (górną) oraz przełykową (dolną) – której towarzyszą trudności w przechodzeniu kęsów pokarmowych przez przełyk. Dysfagia ustno-gardłowa występuje u 50 - 60% dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym pod postacią niedowładów spastycznego cztero-

kończynowego [1-3]. Dysfagii towarzyszy zespół opuszkowy lub rzekomoopuszkowy. Zespół opuszkowy występuje w przypadku uszkodzenia jąder nerwów czaszkowych znajdujących się w rdzeniu przedłużonym. Dotyczy to nerwów: IX- językowo-gardłowego, X - błędnego, XI - dodatkowego i XII - podjęzykowego na ich drodze do jąder śródmózgowia. Objawami zespołu opuszkowego są dysfagia, dyzartria i niedowład podniebienia. Mowa jest niewyraźna i zamazana, zniekształcone są głoski wargowe i językowe. Występują również zaniki mięśni języka, mogą być obecne fasykulacje - drobne skurcze grup włókienek mięśniowych. Zespół rzekomoopuszkowy jest wynikiem obustronnego uszkodzenia dróg korowo-jądrowych biegnących do jąder IX, X oraz XII. Do uszkodzenia dochodzi na różnej wysokości drogi korowo-opuszkowej: na poziomie kory ruchowej, torebki wewnętrznej, śródmózgowia lub mostu przed przełączeniem synaptycznym na dolny neuron ruchowy.

Leczenie żywieniowe jest korzystne w wielu sytuacjach klinicznych, w których obserwowana jest dysfagia [4,5].

Choroby układu nerwowego w których mogą występować lub występować objawy dysfagii:

Choroby zapalne układu nerwowego:

G01 Zapalenie opon mózgowych w chorobach bakteryjnych. G02 Zapalenie opon mózgowych w innych chorobach zakaźnych i pasożytniczych. G03 Zapalenie opon mózgowych wywołane przez inne i nie określone czynniki. G04 Zapalenie mózgu, rdzenia kręgowego oraz zapalenie mózgu i rdzenia kręgowego. G61.0 Zespół Guillain-Barré. G06 Ropień i ziarniniak śródczaszkowy. G35 Stwardnienie rozsiane. G61 Polineuropatia zapalna z zajęciem mięśni odpowiedzialnych za połykanie. G62 Inne polineuropatie z zajęciem mięśni odpowiedzialnych za połykanie.

Choroby nerwowo-mięśniowe:

G70 Miastenia ciężka rzekomoporaźna (myasthenia gravis). G12 Zanik mięśni pochodzenia rdzeniowego – rdzeniowy zanik mięśni. (G71.0) Dystrofia mięśniowa. G71.1 Miotonia. G71.1 Wrodzone miopatie. G71.3 Miopatie mitochondrialne. G72.4 Miopatie zapalne. G73.6 Miopatie metaboliczne

Wrodzone wady mózgu i rdzenia:

Q04.3 Bezzakrętowość, hydrancefalia. G95.0 Jamistość rdzenia. G91 Wodogłowie wrodzone z objawami dysfagii

Mózgowe porażenie dziecięce:

G80.0 Kurczowe porażenie mózgowe. G80.1 Kurczowe porażenie obustronne. G80.3 Dyskinetyczne porażenie mózgowe.

Choroby naczyniowe mózgu:

I61.2 Krwotok mózgowy do półkul. I61.5 Krwotok mózgowy wewnątrzkomorowy. I61.3 Krwotok mózgowy do pnia mózgu. I61.9 Krwotok mózgowy, nieokreślony. I62.0 Krwotok pod oponą twardą (ostry) (nieurazowy). I60.9 Krwotok podpajęczynówkowy, nieokreślony. I63.2 Zawał

mózgu wywołany przez nieokreśloną niedrożność lub zwężenie tętnic przedmózgowych. I63.6 Zawał mózgu wywołany przez zakrzep żył mózgowych.

Nowotwory układu nerwowego:

C71 Nowotwór złośliwy mózgu z zajęciem dróg korowo-jądrowych. C71.1 Guz pnia mózgu

Inne:

G24 Dystonia. G92 Encefalopatia toksyczna. G93.6 Ostry obrzęk mózgu. R40.2 Śpiączka.

Choroby zwyrodnieniowe klinicznie charakteryzują się utratą uprzednio nabytych funkcji ruchowych, zdolności intelektualnych do których dołączają się objawy neurologiczne ze strony ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego. Większość chorób jest uwarunkowana genetycznie co decyduje o wieku zachorowania i ekspresji klinicznej. W zależności od rodzaju choroby, objawy mogą pojawiać się w różnym wieku dziecka. Część z nich ujawnia się w okresie niemowlęcym do 2 roku życia, część w okresie wczesnodziecięcym poniżej 5 rż. lub w okresie młodzieńczym i w okresie dojrzewania pomiędzy 5 a 15 rokiem życia. Wszystkie choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego u dzieci i młodzieży mają charakter postępujący, prowadzą do narastania objawów neurologicznych pod postacią niedowładów czterokończynowych, otępienia i pełnej niesprawności psychoruchowej.

W zaawansowanych stanach w postępujących chorobach neurozwyrodnieniowych zazwyczaj niemożliwe jest prawidłowe odżywianie.

Czterema głównymi kryteriami klinicznymi stanowiącymi podstawę do rozpoznania dziedzicznej choroby zwyrodnieniowej układu nerwowego lub choroby metabolicznej są:

- postępujące zahamowanie i regres w rozwoju psychoruchowym,
- stopniowy zanik czynności ośrodkowego układu nerwowego,
- pojawienie się i narastanie w czasie choroby widocznych trwałych objawów - neurologicznych i brak poprawy po stosowanym leczeniu farmakologicznym,
- występowanie rodzinne.

Choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego u dzieci, u których mogą istnieć wskazania do wdrożenia żywienia enteralnego (nazwa choroby i klasyfikacja ICD 10):

G24 Dystonia (pierwotna torsyjna DYT1). G20 Parkinsonizm młodzieńczy. G10 Choroba Huntingtona młodzieńcza. G23.8, E83.0 Choroba Wilsona. G23 NBIA 1 – PKAN. G23 NBIA 2 – MPAN. E75.4 Dziecięca ceroidolipofuscynoza. GM2, E75.1, E75.0 Gangliozydoza młodzieńcza typ1. E75.2 Choroba Niemann-Picka typ II C. F84.2 Zespół Retta. E79.1 Zespół Lescha-Nyhana. E83.0 Choroba Menkesa. G31.8 Zespół Leigha. G11.3 Ataksja Teleangiektazja Luis-Bar. G11.1 Ataksja Friedreicha. G31 Choroby mitochondrialne. E 75.2 Choroba Krabbe. E71.3 Adrenoleukodystrofia. E75.2 Leukodystrofia. G12 Rdzeniowy zanik mięśni. G71 Dystrofia mięśniowa. G37 Choroby demielinizacyjne. G60 Neuropatie (ch. Refsuma).

Inne przewlekłe choroby układu nerwowego u dzieci, u których mogą istnieć wskazania do wdrożenia żywienia enteralnego (nazwa choroby i klasyfikacja ICD 10): G46-I69-I67 Zespoły naczyniowe mózgu. G93 Przebyte niedotlenienia i niedokrwienia mózgu. G04,G05 Przebyte zapalenia mózgu. G00, G01G02,G03,G04 Przebyte zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych. G40 Padaczki oporne na leczenie

Zaburzenia wzrastania i odżywienia są częstymi powikłaniami przewlekłych chorób neurologicznych u dzieci [6,7]. W mózgowym porażeniu dziecięcym pod postacią porażenia połowiczego i diplegii – niedożywienie występuje u ok. 30% dzieci, w postaci porażenia czterokończynowego – dotyczy nawet do 80% dzieci [8]. U dzieci z przewlekłymi schorzeniami neurologicznymi obserwuje się opóźnienie wrastania, brak przyrostu lub zwolnienie tempa przyrostu masy ciała, zmniejszenie ilości tłuszczowej i beztłuszczowej masy ciała oraz zmniejszoną masę kostną [9]. Konsekwencje niedożywienia w przebiegu chorób neurologicznych są bardzo złożone. Ubytek beztłuszczowej masy ciała, głównie masy mięśniowej, skutkuje pogorszeniem funkcji motorycznych, osłabieniem mięśni oddechowych a co za tym idzie zwiększonym ryzykiem rozwoju powikłań zakaźnych układu oddechowego. Postępowanie żywieniowe skutkuje przyrostem masy ciała, grubości fałdów skórnych, wzrostem beztłuszczowej masy ciała oraz gęstości mineralnej kości [10,11,12]. Zaobserwowano również pozytywny wpływ interwencji żywieniowej na jakość życia pacjentów i ich rodzin [13,14].

Pośród chorób stanowiących wskazanie do domowego żywienia dojelitowego – przewlekłe schorzenia neurologiczne są najbardziej liczne. W 2010 roku 64,2% dzieci pozostających w procedurze domowego żywienia dojelitowego stanowiły dzieci ze schorzeniami neurologicznymi [15]. Jednak liczba dzieci poddanych leczeniu żywieniowemu w Polsce jest stosunkowo mała i w 2010 roku było to jedynie 325 dzieci ze schorzeniami neurologicznymi a wydaje się, że potrzeby są znacznie większe.

ANTROPOLOGICZNA OCENA STANU ODŻYWIENIA

Przed podjęciem leczenia żywieniowego, oraz w trakcie – dla oceny skuteczności leczenia – konieczne jest dokonanie oceny stanu odżywienia, w oparciu o techniki antropometryczne [16-19]. Antropometryczna ocena stanu odżywienia ma na celu szybką identyfikację zaburzeń stanu odżywienia, takich jak:

- a. niedobór wysokości (długości) ciała
- b. niedobór masy ciała
- c. nadmierne przyrosty wysokości ciała
- d. nadmierne przyrosty masy ciała

Podstawowa antropometryczna ocena stanu odżywienia pacjenta obejmuje pomiary:

- a. masy ciała
- b. wysokości ciała
- c. obliczenie wskaźnika BMI

Pomiary antropometryczne powinny być wykonywane w godzinach porannych (najlepiej o tej samej, stałej porze dnia, aby uniknąć dobowych różnic masy i wyso-

kości ciała). Mierzone dziecko powinno być bez butów, rozebrane do bielizny i bez ozdób na włosach. W zależności od kondycji oraz predyspozycji ruchowych dziecka, pomiary antropometryczne wykonuje się w pozycji stojącej lub leżącej. Pomiar dziecka w pozycji stojącej wykonywany jest stadiometrem z dokładnością do 0,1 cm (pomiar należy wykonać 3 razy i jako wynik uznać średnią z 3 pomiarów). Pozycja ciała w trakcie pomiaru - swobodnie wyprostowana, ręce wzdłuż tułowia, głowa w pozycji frankfurckiej PHF (dolna krawędź oczodołu i kanał słuchowy zewnętrzny znajdują się w jednej linii równoległej do podłoża – płaszczyzna pozioma BV).

Pomiar dziecka w pozycji leżącej – dziecko prostuje kończyny wykonywany jest liberometrem lub antropometrem z dokładnością do 0,1 cm; dziecko leży w pozycji swobodnie wyprostowanej, na twardym materacu, głowa w pozycji frankfurckiej PHF, w tym przypadku jest to płaszczyzna pionowa poprzeczna. Jest to pomiar całego ciała, od szczytu głowy do zewnętrznej krawędzi stopy (na wysokości kostki bocznej, stopa w pozycji pośredniej).

Jeżeli dziecko nie prostuje kończyn dolnych, pomiar wykonywany jest w pozycji leżącej, należy pamiętać, że jest to pomiar szacunkowy, szczególnie w przypadku, kiedy oprócz przykurczów kończyn dolnych występują deformacje w obrębie klatki piersiowej. Pomiar poszczególnych odcinków ciała wykonywany jest antropometrem, liberometrem i/ lub centymetrem od szczytu głowy do kolca biodrowego górnego przedniego lub do szczytu krętarza większego kości udowej, od krętarza większego kości udowej lub kolca biodrowego przedniego górnego do szpary stawu kolanowego po stronie bocznej goleni, od szpary stawu kolanowego do zewnętrznej krawędzi stopy (na wysokości kostki bocznej, stopa w pozycji pośredniej).

W opisie wyniku pacjenta należy podać pozycję w jakiej pomiar został wykonany (stojąca, leżąca). W przypadku pomiaru dziecka w pozycji leżącej, z przykurczami kończyn dolnych, należy podać, w jaki sposób był wykonany pomiar. Wyniki odnoszone są do skali percentylowej lub z-score; należy podać do jakich norm rozwojowych porównywane są pomiary pacjenta (np. normy WHO, OLAF 2010, inne normy IMiDz 2001).

Wysokość ciała porównywana jest do wieku kalendarzowego (metrykalnego) dziecka, w celu oceny tempa wzrastania. Natomiast masę ciała pacjentów należy odnosić do wieku wzrostowego – jest to wiek dla którego 50 centyl normy wysokościowej odpowiada aktualnej wysokości/długości badanego dziecka [20]. Można również określić proporcję masy ciała do wysokości ciała na podstawie siatki centylowej „masy ciała do wysokości ciała” lub obliczyć wskaźnik BMI.

CELE OCENY ANTROPOLOGICZNEJ CHORYCH Z GŁĘBOKIM UPOŚLEDZENIEM ROZWOJU PSYCHICZNEGO I FIZYCZNEGO

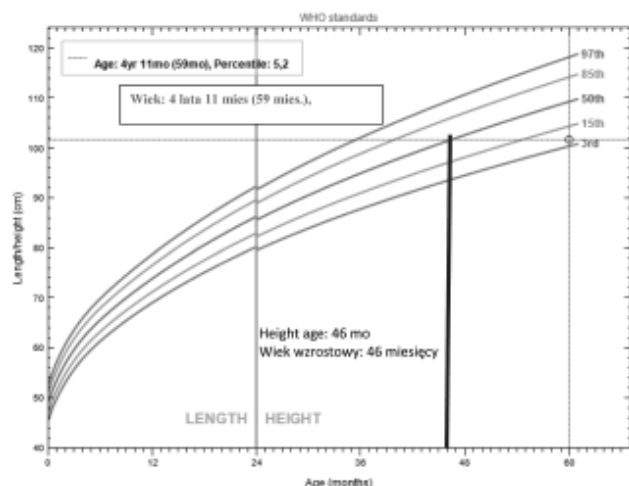
U dzieci z przewlekłymi chorobami układu nerwowego, szczególnie wtedy, gdy stan świadomości chorego jest ograniczony a funkcje poznawcze znikome, przy współistniejących zaburzeniach anatomicznych budowy ciała, należy bardzo wnikliwie ocenić, jaki jest cel leczenia żywieniowego w odniesieniu do wyników oceny antropologicznej.

Nie musi być naszym celem uzyskanie takich samych parametrów odnoszących się do masy ciała i długości ciała, jakie dotyczą populacji dzieci zdrowych. Celem nadrzędnym jest osiągnięcie takiego stanu odżywienia chorego, w którym zapewniony jest komfort życia chorego – poczucie sytości, gwarancja wydolności oddechowej, zdolność do poddania się zabiegom rehabilitacji ruchowej.

Można uznać, że odniesienie masy ciała chorego do wieku wzrostowego – jest dobrą metodą oceny stanu odżywienia, obarczoną jednak ryzykiem odnoszenia masy ciała do już istniejących zaburzeń przyrostu długości ciała. Jest to pewien kompromis, nieunikniony, by nie dopuścić do nadmiernego przyrostu masy ciała wobec jego długości.

W sytuacji, gdy leczenie żywieniowe wymaga chorego, którego masa ciała jest nieproporcjonalnie duża wobec długości, należy rozpocząć proces zmniejszania masy ciała, poprzez ograniczenia spożycia energii.

Przykład wyznaczania wieku wzrostowego: dziewczynka 4 lata i 11 miesięcy: masa ciała 19 kg, długość ciała 102,4 cm. Wiek wzrostowy wynosi 46 miesięcy (3 lata i 10 mies.)



Rycina 1. Przykład określania wieku wzrostowego (z tekstu).
An example of setting height age.

ETIOPATOGENEZA NIEDOŻYWIENIA U PACJENTÓW NEUROLOGICZNYCH

Etiopatogeneza niedożywienia u pacjentów neurologicznych jest wieloczynnikowa, stanowiąc żołądkowo-przełykowy; OUN – ośrodkowy układ nerwowy [21].

Zaburzenia połykania (dysfagia) to trudności w formowaniu kęsa pokarmowego oraz przechodzeniu pokarmów płynnych i stałych z jamy ustnej do dalszych odcinków przewodu pokarmowego. Uwarunkowania patofizjologiczne dysfagii przełykowej są złożone, należą do nich między innymi: 1/ zaburzenia motoryki przełyku 2/ niedrożność/ zwężenie przełyku/ ucisk przez struktury otaczające 4/ pozycja leżąca u chorych ze schorzeniami OUN.

Ryzyko wystąpienia dysfagii jest u chorych z uszkodzeniami OUN bardzo wysokie. Objaw ten jest stwierdzany u 58 – 89% dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym, i aż u 99% chorych z klasą IV lub V zaburzeń według Systemu Klasyfikacji Funkcji Motoryki Dużej (Gross Motor Function Classification System (GMFCS) [22].

Dysfagia jest także przyczyną nawracających zakażeń dolnych dróg oddechowych i przewlekłej choroby płuc, związanych z aspiracją treści pokarmowej. Należy podkreślić, że aspiracja treści pokarmowej do dróg oddechowych, wywołująca w warunkach fizjologicznych silny odruch kaszlowy, u chorych z uszkodzeniem OUN może mieć charakter skąpoobjawowy lub wręcz niemy. Rozpoznanie, ocena nasilenia i leczenie dysfagii, w tym modyfikacja sposobu podaży pokarmu, mają zatem istotne znaczenie dla jakości życia dzieci z przewlekłymi schorzeniami OUN.

Diagnostyka różnicowa dysfagii jest procesem złożonym i interdyscyplinarnym. Spośród badań dodatkowych podkreśla się obecnie przede wszystkim znaczenie oceny videofluoroskopowej. Inne stosowane techniki to: scyntygrafia, elektromiografia krtaniowa, manometria przełykowa, pH-metria (tradycyjna i gardłowa), impedancja śródprzełykowa oraz endoscopia (umożliwiająca rozpoznanie uszkodzeń błony śluzowej przełyku, jako przyczyn zaburzeń połykania i jednocześnie ocenę przełykowych powikłań refluksu żołądkowo-przełykowego).

Przewlekłe schorzenia OUN są uznawane za czynnik wysokiego ryzyka rozwoju choroby refluksowej (GERD) u dzieci. Wśród czynników etiologicznych refluksu żołądkowo-przełykowego u dzieci ze schorzeniami OUN należy uwzględnić opóźnione opróżnianie żołądkowe, niefizjologiczną, antygravitacyjną pozycję podczas przyjmowania pokarmu, osiową rotację żołądka oraz innych narządów jamy brzusznej i klatki piersiowej, wklajającą deformację kręgosłupa, które wtórnie upośledzają barierę antyreflukсовą.

WYBÓR DOSTĘPU W LECZENIU ŻYWIENIOWYM DZIECI Z PRZEWLEKŁYMI CHOROBYMI UKŁADU NERWOWEGO

Wybór dostępu w leczeniu żywieniowym dzieci z przewlekłymi chorobami układu nerwowego wymaga oceny sprawności motorycznej przewodu pokarmowego.

Wsparcie żywieniowe może być realizowane poprzez dostarczenie pokarmu do żołądka lub poza odzwiertnik, dojelitowo. Dostęp pozaodzwiertnikowy stosowany jest u chorych z gastroparezą, zaburzeniami opróżniania żołądka o charakterze mechanicznym (gastric outlet obstruction), po zabiegach chirurgicznych żołądka, w przypadku planowanego wczesnego żywienia po dużych zabiegach chirurgicznych w obrębie jamy brzusznej, a także u pacjentów z wysokim ryzykiem aspiracji treści pokarmowej do drzewa oskrzelowego (istotny klinicznie refluks żołądkowo-przełykowy, pacjenci OIT) [23,24].

Pokarm może być dostarczany do przewodu pokarmowego:

- przez zgłębnik (nosowo-żołądkowy, nosowo-jelitowy), czyli tzw. dostęp czasowy
- przez wytworzoną metodą endoskopową (obecnie jest to metoda dominująca w praktyce klinicznej – PEG – przezskórna endoskopowa gastrostomia), chirurgiczną lub laparoskopową -stomię (gastrostomię, rzadziej jejunostomię) - dostęp permanentny.

Opisywana w piśmiennictwie jejunostomia igłowa nie jest powszechnie stosowana w praktyce klinicznej (duży

odsetek niepowodzeń i powikłań), natomiast jejunostomia chirurgiczna powinna być rozważana u pacjentów poddawanych zabiegom chirurgicznym jamy brzusznej, u których przewidywane są długotrwałe trudności z żywieniem doustnym/ dożołądkowym w okresie pooperacyjnym. Alternatywną w stosunku do jejunostomii metodą stosowaną u dzieci z uszkodzeniami OUN jest gastrojejunostomia (PEG-PEJ) czyli wprowadzenie zgłębnika dojelitowego przez gastrostomię [25].

Dostęp czasowy (zgłębnik) zalecany jest, jeśli planowany czas wspomagania żywieniowego nie przekracza 4-6 tygodni oraz w fazie kwalifikacji do wytworzenia przetoki odżywczej. W przypadku pacjentów z uszkodzeniami OUN wydłużenie czasu żywienia przez zgłębnik (do 2- 3 miesięcy) zdarza się często, stanowiąc okres emocjonalnej adaptacji rodziców/opiekunów do nowego sposobu i etapu leczenia ich dzieci. W takich sytuacjach należy przestrzegać zalecanego przez producenta czasu utrzymywania zgłębnika (do 6 - 8 tygodni dla zgłębników silikonowych i poliuretanowych; zgłębniki wykonane z polichlorku winylu, wymagające wymiany co 3-4 dni i nie są zalecane w przewlekłym żywieniu enteralnym).

W przewlekłym domowym żywieniu enteralnym pacjentów neurologicznych, jako zasadę, należy przyjąć dążenie do wytworzenia gastrostomii/jejunostomii/gastrojejunostomii, ograniczając długotrwałe utrzymywanie zgłębników czasowych tylko do szczególnych sytuacji klinicznych. Wysokie ryzyko dyslokacji zgłębników czasowych i związanych z tym groźnych powikłań (aspiracja płucna) stwarza konieczność szczególnie starannego monitorowania ich położenia po wprowadzeniu i każdorazowo przed podaniem żywienia enteralnego.

Weryfikacja położenia zgłębnika czasowego (zgłębnik nosowo-żołądkowy/jelitowy) dokonywana może być za pomocą oceny radiologicznej, endoskopowej, osłuchiwania nadbrzusza podczas podawania powietrza (nieprzydatne w różnicowaniu położenia żołądkowego/jelitowego), pomiaru pH aspirowanej treści (ograniczona wartość przy stosowaniu inhibitorów pompy protonowej). Jedynym obiektywnym sposobem oceny położenia zgłębnika jest metoda radiologiczna, jednak narażanie na promieniowanie jonizujące ogranicza jej powtarzalność. Ocena radiologiczna obowiązuje w przypadku oceny położenia nowego zgłębnika oraz zawsze w razie wątpliwości.

Przeciwwskazania do PEG [23,24] dzielimy na:

- bezwzględne: zaburzenia koagulologiczne (INR>1,5, PTT>50s, płytki <50 000), zapalenie otrzewnej, ciężkie wodobrzusze, schyłkowa faza życia (terapia uporczywa), ciężka psychoza, brak świadomej zgody pacjenta/ opiekuna prawnego,

- względne: trudne warunki anatomiczne, obrzęki, hepatomegalia/splenomegalia, nadciśnienie wrotne, umiarkowane wodobrzusze, dializa, zwężenie przełyku (należy rozważyć możliwość rozszerzania zwężeń i zastosowania endoskopu o małej średnicy lub wytworzenie przetoki odżywczej metodą laparoskopową/chirurgiczną), brak diafanoskopii (otyłość, przemieszczenie żołądka do klatki piersiowej, hepatomegalia/splenomegalia, przemieszczenie okrężnicy, poprzednia gastrostomia), choroby

współistniejące (nadciśnienie wrotne, zapalenie żołądka, przełyku/ wrzód żołądka, zapalenie otrzewnej, przerzuty otrzewnowe), drenaż komorowo-otrzewnowy lewostronny (2% do 17% ryzyka poważnych powikłań – perforacji, zapalenia otrzewnej, zaburzenia motoryki jelit (pseudonie-drożność, megacolon), krwawienie z przewodu pokarmowego, przetoka jelitowa z dużą utratą, wymioty, oporna na leczenie przewlekła biegunka.

Szczególnej ostrożności wymaga kwalifikacja do PEG dzieci < 1 roku życia i masie ciała <5-10 kg. Ze względu na wysokie ryzyko powikłań (perforacja przełyku) należy starannie rozważać w tej grupie pacjentów wybór metody (endoskopowa/ laparoskopowa). Ponadto należy brać pod uwagę większe ryzyko uszkodzenia przełyku podczas zakładania/ usuwania PEG u pacjentów neurologicznych z tracheostomią. Usunięcie PEG zazwyczaj nie wymaga stosowania endoskopu, co zmniejsza ryzyko powikłań. Należy jednak zwrócić uwagę na to, by kształt PEG nie sprzyjał „wrastaniu” w śluzówkę żołądka.

W ośrodku prowadzącym leczenie żywieniowe należy ustalić zasady profilaktyki antybiotykowej przed założeniem PEG. Wyniki badań przeprowadzonych u osób dorosłych wskazują na mniejszą liczbę miejscowych infekcji okołostomijnych przy zastosowaniu profilaktycznej podaży antybiotyku drogą parenteralną. Dane z piśmiennictwa oraz praktyczne doświadczenia pediatrycznych ośrodków prowadzących żywienie enteralne wskazują, że postępowanie w tym zakresie nie jest wystandaryzowane [23]. U dzieci, w tym u pacjentów z uszkodzeniami OUN, zalecane jest profilaktyczne stosowanie antybiotykoterapii w okresie okołozabiegowym (penicyliny półsyntetyczne – amoxycylina z kwasem klawulanowym parenteralnie) [26].

Osobnym problemem jest podjęcie decyzji o wykonaniu zabiegu antyrefluksowego przed założeniem PEG w razie podejrzenia GER.

Postępowanie u dzieci z uszkodzeniami OUN wymagających żywienia enteralnego, w aspekcie kwalifikacji do jednoczasowego zabiegu antyrefluksowego pozostaje problemem kontrowersyjnym i jednocześnie ważnym z praktycznego punktu widzenia. Niektóre ośrodki zalecają takie postępowanie rutynowo, tymczasem opublikowana w bazie Cochrane metaanaliza wykazała, że dotychczasowe badania nie dostarczyły dowodów pozwalających rekomendować zabiegi antyrefluksowe, jako skuteczniejsze w porównaniu z leczeniem zachowawczym u dzieci z zaburzeniami neurologicznymi kwalifikowanych do gastrostomii [26,27]. Prospektywne badania oceniające wpływ gastrostomii na zjawisko refluksu żołądkowo-przełykowego w tej grupie pacjentów w oparciu o monitorowanie impedancji śródprzełykowej wykazały, że obecność patologicznego zapisu MII-pH nie wyklucza dobrej tolerancji żywienia enteralnego przez gastrostomię, nie potwierdziły także ilościowego nasilenia GER po wytworzeniu przetoki odżywczej [28].

Żadna z dotychczas stosowanych metod oceny GER (pH-metria, pH-MII, scyntygrafia, usg) nie wykazuje wartości predykcyjnej umożliwiającej prognozowanie potrzeby fundoplikacji i jej wyników w grupie pacjentów

z uszkodzeniami OUN [29-30]. Wskazania do zabiegu antyrefluksowego mogą dotyczyć mniejszości chorych i na podstawie obecnie dostępnych dowodów naukowych, nie można uznać plastyki połączenia żołądkowo-przełykowego za zabieg jednoznacznie korzystny i niezbędny u wszystkich chorych kwalifikowanych do gastrostomii [31-34].

STRATEGIA LECZENIA ŻYWIENIOWEGO – PODAŻ ENERGII I SKŁADNIKÓW ODŻYWCZYCH

Do leczenia żywieniowego, przez zastosowanie diet przemysłowych, podanych przez specjalny dostęp do przewodu pokarmowego (zglębnik lub przetoka odżywcza) kwalifikowane są dzieci z zaburzeniami stanu odżywienia lub takie, u których istnieje ryzyko wystąpienia zaburzeń odżywienia, ze względu na niemożność spożycia prawidłowo skomponowanej diety zwykłej.

Preparaty przemysłowe dzielimy na kompletne i niekompletne pod względem zawartości składników odżywczych. Diety kompletne dzielimy na peptydowe (zawierają zhydrolizowane białko) bądź polimeryczne (zawierają białko niezhydrolizowane). Diety niekompletne zawierają jeden podstawowy składnik, taki jak: białko, węglowodany lub tłuszcze. Nie są zalecane do wyłącznego stosowania i mogą być użyte jako dodatek do mieszanek kompletnych w klinicznie uzasadnionych przypadkach. Inny podział diet odnosi się do gęstości energetycznej i z tego powodu diety dzielimy na preparaty normokaloryczne i wysokoenergetyczne. Diety mogą też charakteryzować się wysoką zawartością białka lub tłuszczu. Mogą także zawierać błonnik, tłuszcze MCT, kwasy tłuszczowe omega-3.

Kryteria, którymi należy kierować się w wyborze diety dla dziecka z przewlekłą chorobą układu nerwowego:

Wiek - w okresie niemowlęcym możliwe jest zastosowanie zwykłych diet niemowlęcych, lub diet wysokoenergetycznych, w razie konieczności ograniczenia objętości podawanych płynów lub zwiększenia podaży energii.

Zaburzenia oddechowe, ze skłonnością do retencji CO_2 , - wskazane diety wysokotłuszczowe, zmniejszające produkcję CO_2 .

Niedożywienie - wskazane diety wysokoenergetyczne.

Zaparcia - wskazane diety zawierające błonnik.

Określenie potrzeb energetycznych należy odnosić do: spoczynkowego (podstawowego) wydatku energetycznego odniesionego do wieku wzrostowego, szczególnie wtedy, gdy chorobie towarzyszą zaburzenia anatomiczne budowy ciała,

oceny stanu odżywienia i rozpoznania konieczności wyrównania istniejących niedoborów, utrzymania obecnego stanu odżywienia, lub konieczności zmniejszenia nadmiernej masy ciała.

Oceny potrzeb energetycznych (wobec wieku wzrostowego) można dokonać stosując wzory na podstawowy (spoczynkowy) wydatek energetyczny, wyrażony w kcal/dzień [35]:

W= masa ciała w kg; H= długość (wysokość) ciała w cm.

Chłopcy:

< 3 lat: $0.167 \times W + 15.174 \times H - 617.6$

3-10 lat: $19.59 \times W + 1.303 \times H + 414.9$

10-18 lat: $16.25 \times W + 1.372 \times H + 515.5$

18-30 lat: $15.057 \times W - 0.1 \times H + 705.8$

Dziewczynki:

< 3 lat: $16.252 \times W + 10.232 \times H - 413.5$

3-10 lat: $16.969 \times W + 1.618 \times H + 371.2$

10-18 lat: $8.365 \times W + 4.65 \times H + 200.0$

18-30 lat: $13.623 \times W + 2.83 \times H + 98.2$

Przykład:

Dziewczynka 4 lata i 11 miesięcy (59 miesięcy): masa ciała 19 kg, długość ciała 102,4 cm. Wiek wzrostowy wynosi 46 miesięcy (3 lata i 10 mies.).

Wyliczenie spoczynkowego wydatku energetycznego, wobec wieku wzrostowego:

$16.969 \times W + 1.618 \times H + 371.2 = 16.969 \times 19 + 1.618 \times 102,4 + 371.2 = 859,3$ kcal

Dla określenia całkowitych dziennych potrzeb energetycznych należy kierować się następującymi wskazówkami:

1. W przypadku chorych otyłych podaż powinna odpowiadać podstawowemu wydatkowi energetycznemu.
2. W przypadku chorych intensywnie rehabilitowanych wynik podstawowego wydatku energetycznego należy pomnożyć przez współczynnik 1,2 – 1,4.
3. W przypadku niesatysfakcjonujących przyrostów masy ciała w czasie pierwszych 4 – 6 tygodni leczenia, należy współczynnik ustalić na poziomie 1,5.
4. W przypadku chorych z ograniczeniem aktywności fizycznej, podaż energii powinna odpowiadać wynikowi podstawowego wydatku energetycznego pomnożonego o współczynnik 1,2
5. W trakcie leczenia żywieniowego konieczna jest okresowa kontrola zmiany masy ciała i długości ciała. W przypadku stwierdzenia nadmiernego lub niedostatecznego przyrostu masy ciała w okresach 3 – 6 miesięcznych – konieczna jest weryfikacja zleceń żywieniowych. Pierwsza wizyta kontrolna powinna odbyć się po 4 – 6 tygodniach leczenia, by można było dokonać weryfikacji zaleceń.

W odniesieniu do podanego wyżej przypadku całkowite potrzeby energetyczne, na początku leczenia można określić zgodnie z punktem 2: $859,3$ kcal $\times 1,2 = 1031$ kcal (co oznacza podaż 54 kcal/kg masy ciała). W przypadku niepowodzenia leczenia i utrzymania tej samej masy ciała po 4 tygodniach należy zwiększyć podaż do 1289 kcal (po zastosowaniu współczynnika 1,5), zgodnie z punktem 3 (czyli 68 kcal/kg aktualnej masy ciała).

Można też określić potrzeby energetyczne na podstawie oceny wydatku energetycznego badanego u dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym [36]:

Spoczynkowy wydatek energetyczny SWE:

60 kcal/kg beztłuszczowej masy ciała (badanie izotopowe z deuterium)

Wdrożenie żywienia przy pomocy preparatów przemysłowych rozpoczynamy od diety polimerycznej o gęstości energetycznej 1 kcal w 1 ml mieszanki. U niemowląt można zastosować zwykłe diety niemowlęce, jeżeli karmienie pokarmem matki jest niemożliwe. W przypadku chorego z objawami alergii pokarmowej należy zastosować hydrolizat o wysokim stopniu hydrolizy lub preparat diety elementarnej. Dieta przemysłowa o zwiększonej

gęstości energetycznej (1,5 kcal w 1 ml mieszanki) może zostać zastosowana u dzieci z ograniczeniem objętości podaży płynów w ciągu doby lub zwiększonymi potrzebami energetycznymi [19].

Należy zwrócić uwagę na odpowiednią podaż mikroelementów oraz witamin [37]. Przy stosowaniu diet przemysłowych, ryzyko niedoborów witamin i pierwiastków śladowych jest znikome. Należy jednak – na początku leczenia żywieniowego – pamiętać o uzupełnieniu możliwych niedoborów.

Z oceną podaży witamin wiąże się ocena podaży witaminy D i gospodarki wapniowo – fosforanowej, mające na celu zapobieganie wystąpieniu zaburzeniom mineralizacji kości.

Odpowiednie postępowanie diagnostyczne i profilaktyczne, w celu optymalizacji osiągnięcia szczytowej masy kostnej w okresie rozwojowym, jest jednym ze sposobów zapobiegania osteopenii u pacjentów żywionych dojelitowo.

Podstawowe badania biochemiczne oceniające gospodarkę wapniowo-fosforanową:

- stężenie wapnia w surowicy krwi
- stężenie fosforu w surowicy krwi
- aktywność fosfatazy zasadowej w surowicy krwi
- stężenie metabolitu wątrobowego witaminy D₃:25-(OH)D w surowicy krwi
- wskaźnik wapniowo-kreatyninowy w moczu

Wskazana jest kontrola parametrów biochemicznych 1 raz na 3 - 6 miesięcy, a w razie możliwości wykonanie badania densytometrii (DXA) 1 raz na rok.

Dawka profilaktyczna witaminy D₃ pozostaje – każdym wieku – na poziomie 400 j.m. / dzień [38]. Możliwa jest modyfikacja suplementacji wit. D₃ w zależności od stężenia 25-(OH)D w surowicy krwi. Przy stosowaniu diet przemysłowych, dodatkowa suplementacja wit. D₃ i wapnia może nie być konieczna.

W monitorowaniu leczenia żywieniowego drogą przewodu pokarmowego u chorych z przewlekłymi chorobami konieczne jest okresowe wykonywanie – oprócz antropologicznej oceny stanu odżywienia – badań laboratoryjnych w okresach 3 – 6 miesięcy (w zależności od sytuacji klinicznej): morfologia krwi, jonogram, próby wątrobowe, próby nerkowe, białko całkowite. Inne badania laboratoryjne powinny wynikać z oceny stanu klinicznego chorego.

Powyższe zalecenia opracowano wobec odczuwanej potrzeby uporządkowania i ujednolicenia poglądów na stosowanie leczenia parenteralnego u chorych z chorobami neurologicznymi. Ich celem było ułatwienie podejmowania decyzji o żywieniu neurologom dziecięcym, którzy często sprawują opiekę nad tymi pacjentami.

Zalecenia są wynikiem prac zespołu powołanego z inicjatywy Konsultanta Krajowego w dziedzinie Neurologii Dziecięcej, przez Polskie Towarzystwo Żywienia Klinicznego Dzieci i Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych, który na spotkaniu w dniu 9.12.2011 w Warszawie ustalił zasady leczenia żywieniowego u dzieci z przewlekłymi chorobami układu nerwowego.

PIŚMIENNICTWO

- [1] Otapowicz D, et al.: Dysphagia in children with infantile cerebral palsy. *Adv Med Sci.* 2010; 55: 222-227.
- [2] Erasmus CE, et al.: Clinical practice : Swallowing problems in cerebral palsy. *Eur J Pediatr.* 2012;171:409-414.
- [3] Bakheit AM: Management of neurogenic dysphagia. *Postgrad Med J.* 2001; 77: 694-699.
- [4] Martigne L, et al.: Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clin Nutr.* 2010;29: 60-64.
- [5] Sleigh G, Brocklehurst P: Gastrostomy feeding in cerebral palsy: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2004; 89: 534-539.
- [6] Day S, et al.: Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med. Child Neurol.* 2007; 49: 167-171.
- [7] Tomoum HY, et al.: Anthropometry and body composition analysis in children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2010; 29: 477-81.
- [8] Stallings VA, et al.: Nutrition-related growth failure of children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 126-138.
- [9] Chad McKay HA, et al.: Body composition in nutritionally adequate ambulatory and non-ambulatory children with cerebral palsy and a healthy group. *Dev Med. Child Neurol.* 2000; 42: 334-339.
- [10] Arrowsmith F, et al.: The effect of gastrostomy tube feeding on body protein and bone mineralization in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2010; 52: 1043-1047.
- [11] Isaacs JS, et al.: Weight gain and triceps skinfolds fat mass after gastrostomy placement in children with developmental disabilities. *J Am Diet Assoc.* 1994; 94: 849-54.
- [12] Sullivan PB., et al. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2005; 47: 77-85.
- [13] Smith SW, Camfield C, Camfield P: Living with cerebral palsy and tube feeding: A population-based follow-up study. *J Pediatr* 1999; 135: 307-310.
- [14] Sullivan PB, et al.: Impact of gastrostomy tube feeding on the quality of life of carers of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2004; 46: 796-800.
- [15] Szlagatys-Sidorkiewicz A, et al.: Home enteral nutrition in children – 2010 nationwide survey of the Polish Society for Clinical Nutrition of Children. *Eur J Pediatr.* 2011 Dec 15. [Epub ahead of print]
- [16] Skolinowski T: *Badania czynnościowe narządu ruchu w fizjoterapii*, Wydawnictwo AWF Wrocław, 2009, 5-47.
- [17] Cieślak J, Drozdowska M, Malinowski A: *Norma rozwojowa – teoretyczne i praktyczne aspekty oceny rozwoju biologicznego człowieka [w:]* Strzałko J., Malinowski A. *Antropologia*, Państwowe Wydawnictwo Naukowe, Warszawa – Poznań 1985, 511-536.
- [18] Malinowski A, Bożilow W: *Podstawy Antropometrii. Metody, techniki, normy*, Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa – Łódź 1997.
- [19] Marchand V, Motil KJ, NASPGHAN Committee on Nutrition: Nutrition Support for Neurologically Impaired Children: A Clinical Report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2006;43:123 – 135.
- [20] Pyrzak B, Majcher A, Rymkiewicz – Kluczyńska B: Częstość występowania nadwagi i otyłości u dzieci w wieku 7-9 lat województwa mazowieckiego, *Endokrynologia Pediatria* 2007;6:43-49.
- [21] Saito Y, et al.: Dysphagia-gastroesophageal reflux complex: complications due to dysfunction of solitary tract nucleus-mediated vago-vagal reflex. *Neuropediatrics.* 2006; 37:115-120.

- [22] Palisano R, et al.: Development and reliability of a system to classify Gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med. Child Neurol.* 1997; 39:214–223.
- [23] Braegger C, et al.: ESPGHAN Committee on Nutrition: Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010; 51:110-122.
- [24] Lochs H, et al.: ESPEN Guidelines on Enteral Nutrition: Gastroenterology. *Clin Nutr.* 2006; 25:260-274.
- [25] Toporowska-Kowalska E, Jabłoński J, Wąsowska-Królikowska K: Przeszkórną endoskopowa gastrojejunostomia(PEG-PEJ) u dzieci-doświadczenia własne. *Pediatr Pol* 2007; 82: 110-113.
- [26] De Veer A, et al.: Symptoms of gastroesophageal reflux disease in severely mentally retarded people: systematic review. *BMC Gastroenterol.* 2008; 8:1-12.
- [27] Albanese C, et al.: Percutaneous gastrojejunostomy versus Nissen fundoplication for enteral feeding of the neurologically impaired child with gastroesophageal reflux. *J Pediatr.* 1993; 123:371-5.
- [28] Toporowska-Kowalska E, et al.: Influence of percutaneous endoscopic gastrostomy on gastro-oesophageal reflux evaluated by multiple intraluminal impedance in children with neurological impairment *Dev Med Child Neurol.* 2011; 53:938-943.
- [29] Vandenplas Y, et al.: Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2009; 49:498-547.
- [30] Fortunato J, Troy A, Cuffari C, et al.: Outcome after percutaneous endoscopic gastrostomy in children and young adults. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010; 50:390-393.
- [31] Razeghi S, Lang T, Behrens R: Influence of percutaneous endoscopic gastrostomy on gastroesophageal reflux: a prospective study in 68 children *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002; 35:27-30.
- [32] Launay V, et al.: Percutaneous endoscopic gastrostomy in children: influence on gastroesophageal reflux. *Pediatrics* 1996; 97:726-728.
- [33] Wilson G, van der Zee D, Bax N: Endoscopic gastrostomy placement in the child with gastroesophageal reflux: is concomitant antireflux surgery indicated? *J Pediatr Surg.* 2006; 41:1441-1445.
- [34] Viswanath N, et al.: Is prophylactic fundoplication necessary in neurologically impaired children? *Eur J Pediatr Surg.* 2010; 20:226-229.
- [35] Schofield WN: Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr* 1985; 39 Suppl 1: 5–41.
- [36] Stallings VA i wsp.: Energy expenditure of children and adolescents with severe disabilities: a cerebral palsy model. *Am J Clin Nutr.* 1996; 64:627-34.
- [37] Schoendorfer N, Boyd R, Davies PS: Micronutrient adequacy and morbidity: paucity of information in children with cerebral palsy. *Nutr Rev.* 2010;68:739-748.
- [38] Charzewska J, et al.: Zalecenia dotyczące profilaktyki niedoborów witaminy D w Polsce. *Med.Wieku Rozw.* 2010;14:218-223.

Adres pierwszego autora:

prof. dr hab. med. Janusz Książyk, Klinika Pediatrii i Żywnienia Centrum Zdrowia Dziecka, Al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa
e-mail: j.książyk@czd.pl