Teljes parenterális táplálás, otthoni parenterális táplálás gyermekkorban - szakmai ajánlás

Dr. Mättyus István, Dr. Lóth Szendile

GYERMEKGYÓGYÁSZATI KLINIKA

SEMMELWEIS EGYETEM 1769

MMIT

Alapvető adatok

- 18 év alatti bélelégtelenek száma nyugaton 5-10 /millió lakos- azaz M.O-n 50-100 között kellene lennie, többségük otthoni parenterális táplálásban részesül. Ennek jelenleg 10 %-a van Magyarországon OPT-n (6 beteg).
- A tartós OPT-n levő gyermekek túlnyomó többsége Magyarországon bélmotilitás-zavarban szenved. (chronikus intestinalis pseudoobstrukció = CIPO). Ők élethosszig infúziós kezelést igényelnek.
- A legfiatalabb OPT-s beteg jelenleg közel 3 éves.

MMTT

Mi a legjelentősebb különbség az OPT-ben részesülő gyermek és felnőtt között?

- Testméret kicsi, kis vénákkal – centrális véna bekötése technikailag nehezebb.
- Mozgékony, ugribugri és szeret „szerelni”: a kanült jól kell rögzíteni, az infúzió bekötésének is stabilnak kell lennie.
- Nagy mozgásigény miatt az infúziószünetnek hosszúnak kell lennie.
- Magát nem képes ellátni. Felnőtt ellátására, felügyeletére szorul, az infúziót is a szülőnek kell bekötni, ellenőrizni.
- A gyermek fejlődő - növekvő szervezet, **emiatt változik:**

- a testmérete, a centrális kanült esetleg emiatt kell cserélni
- A tápanyag igénye mind a tápoldat összetételére, mind mennyiségére vonatkozóan
- Az elvégezhető vizsgálatok típusa- pl. csont-denzitometria, illetve testösszetétel – mérés csak 5 év felett végezhető

MINTA

Kik részesüljenek otthoni parenterális táplálásban?

- „Mindazon, járóbeteg szakellátás keretében biztonságosan kezelhető betegek, akik képtelenek szájon keresztül/szonda táplálással elérni az optimális tápláltsági állapotot, OPT-ban kell, hogy részesüljenek. „
- „CIF betegeket érdemes minél előbb OPT centrumba referálni és gondozásba venni, s ezen keresztül a legmagasabb esélyt biztosítani számukra az OPT-ről való leszoktatásra és a szövődmények minimalizálására.”
- Gyermekek esetén a szülőknek/családi háttérnek megfelelőnek kell lenni

MINTA

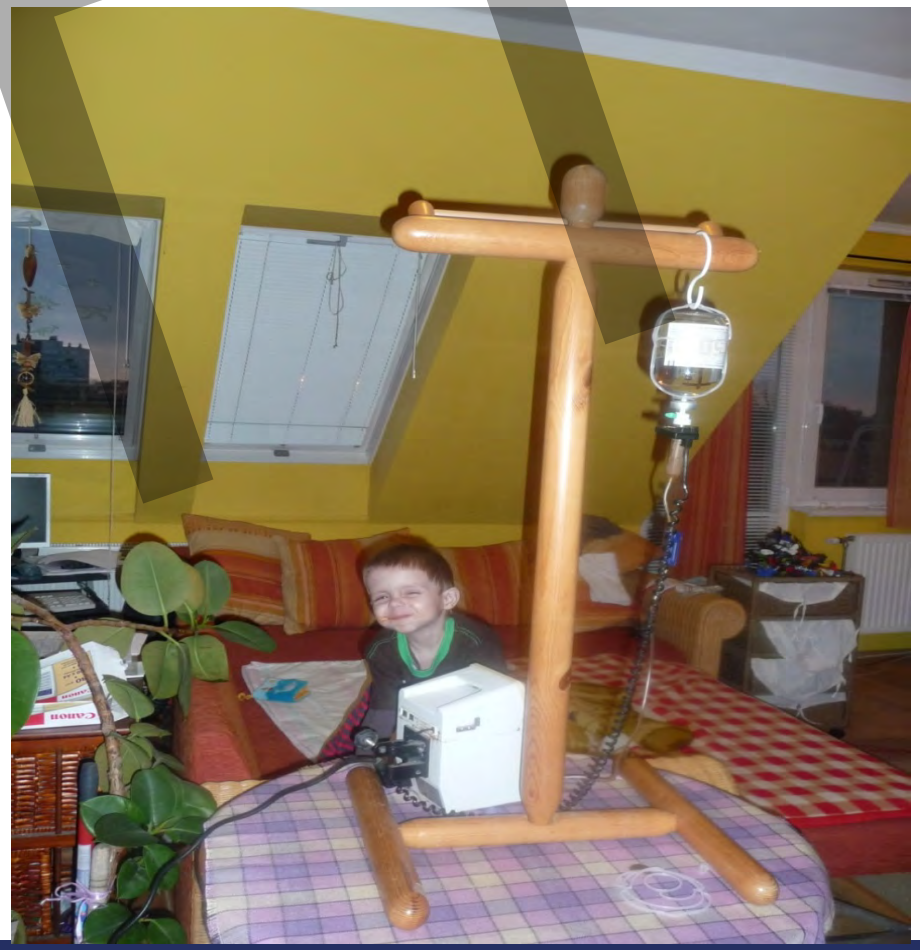
A Bókay Gyermekklinikán az elmúlt 26 év során TPN-ben részesült gyermekek diagnózisa

1998-2024.	betegszám	meghalt	**otthoni PT**	**gyógyult**
• NEC	12	-	1	11
• Malrotatio + volvulus (i.u)	10	4	3	5
• Malrotatio + volvulus	5		3	3
• Multiplex bélatresia	4	-	**1**	**4**
• Apple peel szindróma	5	1	**2**	**4**
• Omphalocele, gastroschisis	12	1	**2**	**11**
• Kiterjedt Hirschsprung betegség (NID)	2	1	2	0
• Egyéb bélmotilitás-zavarok	5	2	**4**	**0**
• Belet ellátó erek thrombosisa	1	-	-	1
• Chylascos, chylothorax	3	-	-	3
• Krónikus uraemia	1	-	**1**	**1**
• Mesenterialis lymphangiomatosis	1	**-**	**1**	**1**
• Mesenterialis lymphangioma+volvulus	2	-	-	2
• Cloacalis extrophia	2	-	1	-
• Összesen	65	9	**21**	**46**

MMTT

Az OPT részei

- Kanül gondozása, sterilitás szabályainak követése, fertőzések megelőzése
- Infúziós oldatok összetételének, mennyiségének megtervezése
- Az oldatok összeállítása, illetve gyári oldatok beszerzése, azoknak a betegekhez történő eljuttatása
- 24 órás kapcsolattartás a beteggel/hozzátartozóval illetve a háziorvossal.
- Rendszeres ellenőrzés



MINTA

- Az ellenőrzések gyakoriságát a beteg állapota, a gondozási környezet, a parenterális táplálás stabilizálódása, időtartama, a bélelégtelenség súlyossága és a társbetegségek határozzák meg. A kontrollok közötti időtartam növelhető amennyiben a beteg állapota stabil

- A klinikailag stabil, hosszútávú OPT programban részt vevő betegeknél javasolt a testtömeg, testösszetétel, hidráltsági állapot, energia és folyadék egyensúly, valamint labor (hemoglobin, ferritin, albumin, CRP, ionok, vérgáz vagy szérum bikarbonát, vesefunkció, májfunkció, vércukor) ellenőrzése a rendszeres vizitek (3-6 hónap) alkalmával.

MMATT

Az ellenőrzés részletei –1 :**1-3 havonta**

- Általános vizsgálat, súly, hossz, (percentilek), BMI
- Vérvétel: vérkép, CRP, Astrup, nátrium, kálium, kalcium, klór, foszfát, magnézium, vércukor, laktát, kreatinin, karbamid, GOT, GPT, GGT, ALP, bilirubin, összfehérje, albumin
- Vizelet: általános vizelet, vizelet nátrium, kálium, kálcium, foszfát, kreatinin

MMTT

Az ellenőrzés részletei –2 :**3-6 havonta**

- Cystatin C (vesekárosodás korai észlelése), GFR
- Triglicerid, Cholesterin, Lipase, összfehérje, IgG
- Véralvadás
- Vas, ferritin, transferrin (p.os a vas egyeseknél jól felszívódik)

MMTT

Az ellenőrzés részletei –3 :**6-12 havonta**

- Zsíroldékony vitaminok: A, K, D3, E vitamin. Magas E vitamin szint csontkárosító hatású. Ezek a vitaminok egy koncentrátumban vannak, így nem lehet bevitelüket egyenként módosítani.
- Vízoldékony vitaminok: B 12, Folsav.
- Nyomelemek: Cink, Réz, Jód. Szelén, Mangán egyelőre Magyarországon nem mérhető. Ezek is egy koncentrátumban vannak, így külön nem módosítható az adagolásuk. Tapasztalatok szerint általában együtt változnak, így az egyik változása jelzi a többiét is.
- Parathormon: szintje főleg a csontanyagcserét befolyásolja.
- Citrullin: szintje a bélhosszal arányos. Rövidbél- szindrómások bélnövekedését lehet mérésével követni. Motilitászavaros betegeknél normális.

MINTA

Az ellenőrzés részletei –4: **1-2 évente javasolt**

- Hasi ultrahang: vese és máj szerkezetének, állapotának megítélésére, vesekő, epekő kimutatása.
- Szív ultrahang: főleg a kanül helyzetének, esetleg kanülön kialakuló thrombusok kimutatására. Thrombus megelőzésére az infúziós oldat Heparint tartalmaz (1 E/ml), ez a kanül élettartamát is meghosszabbítja.
- Csontdenzitometria, testösszetétel – mérés: 5 év felettieknél végezhető technikai okok miatt. Elvégzése a gyermek súlynövekedésétől is függ. Egyelőre nincsenek gyermekekre vonatkozó referencia értékek.

MINTA

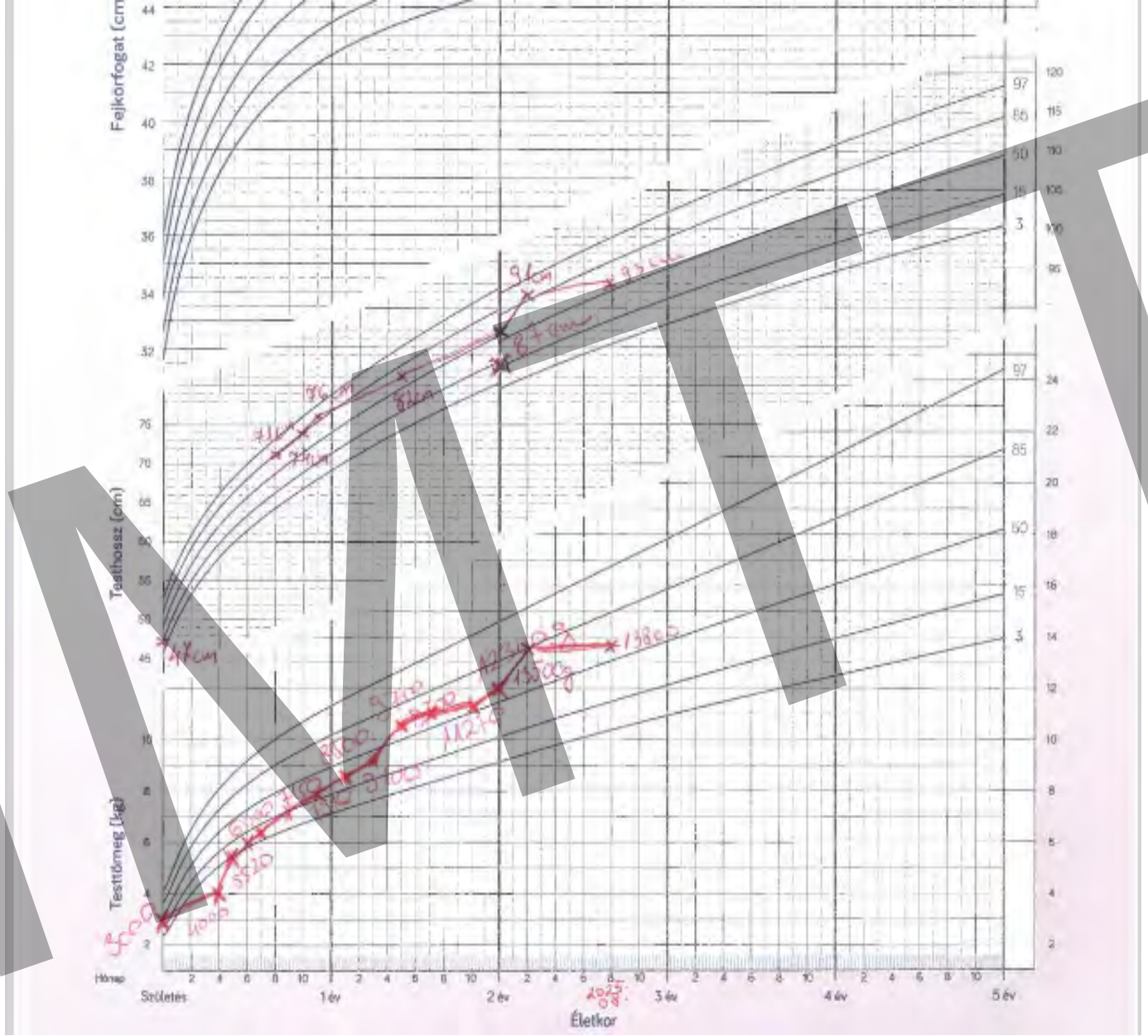
Szükség esetén végzendő vizsgálatok

- Mellkas rtg: kanül helyzetének megítélésére
- D-laktát: D-laktát acidózis gyanúja esetén
- Ammónia: súlyos májkárosodásnál
- Endoscopia: fekély, vérzés, bélgyulladás gyanúnál

MMTT

Ha jól táplálunk…

Közel 3 éves, bélmotilitási zavar miatt csak parenterálisan táplálható gyermek percentil görbéi



MINTA

Kiegészítő kezelések

- Speciális diéta az alapprobléma (bélhossz) ismeretében
- Gyógyszeres kezelés: szekréció gátlók, antibiotikumok, növekedési faktorok- glukagon-like peptid-2 analóg teduglutid-sc. Ez élethosszig adandó, már van hetente 1x adható, hosszú hatású készítmény is. Nagyon drága, gyermek még nem kapja Magyarországon. Bélmotilitás-zavarban szenvedő gyermeknél indikációja kérdéses.

MMATT

Útravaló tudnivaló

- Az OPT-ben részesülő gyermekek sok szempontból különleges ellátást igényelnek.
- Fontos a beteg állapota alapján előre megtervezett rendszeres ellenőrzés.
- Magyarországon a népesség számához viszonyítva körülbelül tizedannyi gyermek kap otthoni infúziós kezelést, mint számos nyugati országban.
- Magyarországon az OPT –ben részesülő gyermekek túlnyomó többsége bélmotilitás-zavarban szenved.
- **Hol vannak a rövidbél- szindrómás gyermekek??**

MMTT

Köszönöm a figyelmet!

MMATT

Köszönöm a figyelmet!

MMATT

SEMMELWEIS
EGYETEM 1769