Az otthoni parenterális táplálás gyermekkori sajátosságai

Dr. Dezsőfi-Gottl Antal
Dr. Nagy Anikó

SEMMELWEIS EGYETEM · Bókay Gyermekgyógyászati Klinika
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

SEMMELWEIS
EGYETEM 1769

„A gyermek nem kis felnőtt"

DEFINÍCIÓ: Krónikus bélelégtelenség

≥ 60 nap

parenterális támogatás 74 egymást követő napon belül

OPT: stabil állapotú gyermek parenterális táplálása otthon, betanított szülő vagy gondozó közreműködésével

Szempont	Felnőtt	Gyermek
Terápiás cél	Tápláltság fenntartása	Növekedés, fejlődés, felnőttkori túlélés
Ki végzi?	Többnyire a beteg maga	Szülő / gondozó – betanítva
Szükséglet	Viszonylag állandó	Életkorral, testmérettel változik
Tápoldat	Standard keverék is szóba jön	Egyénre szabott keverék
Kilátás	Gyakran tartós	40–70% leválasztható a PT-ről

Forrás: Modi BP et al. JPEN 2022 (ASPEN definíciók); Hazai szakmai irányelv-tervezet; Hill S et al. Clin Nutr 2018;37:2401–8

Kik kerülnek **O**tthoni **P**arenterális **T**áplálásra?

Kórképcsoport	Jellemző kórképek	Esély a PT elhagyására
Rövidbél-szindróma	NEC, gastroschisis, volvulus, bélatresia	Kedvező – béladaptáció
Veleszületett enteropathiák	Mikrovillus-inklúziós betegség, tufting enteropathia	Tartós PT-függés kockázata
Motilitási zavarok	CIPO, kiterjedt Hirschsprung-betegség, neuro- és myopathiák	Tartós PT-függés kockázata
Egyéb, nem primer bélbetegség	Crohn-betegség, immunhiány, tumor, metabolikus és neurológiai kórképek	Rövidebb OPT; IBD-ben kedvező

≥ 40%

az OPT-n lévő gyermekek között **a rövidbél-szindróma aránya** – főként neonatális korban szerzett

Rosszabb prognózis: motilitási zavar és enterocyta-defektus esetén

Forrás: Hill S et al. Clin Nutr 2018;37:2401–8; Hazai szakmai irányelv-tervezet (VI.1. fejezet)

NMT

Növekedés, életminőség, enterális táplálás

AZ OPT CÉLJA

„Felnőttkori túlélés a lehető legjobb növekedéssel és pszichoszociális fejlődéssel – iskola, sport, úszás, családi nyaralás.”

ESPGHAN R12.10 · erős

Törekvés az enterális táplálásra

- PT a **legkisebb szükséges** mennyiségben és ideig — 20. · 1B
- Az enterális táplálás **fenntartása** és bővítése — 21. · 1B
- Fokozatos PT-**csökkentés**, ha a növekedés és a hidratáltság biztosított — 22. · 2B
- A PT szükségességének **újraértékelése** minden kontrollnál — 23. · 1C

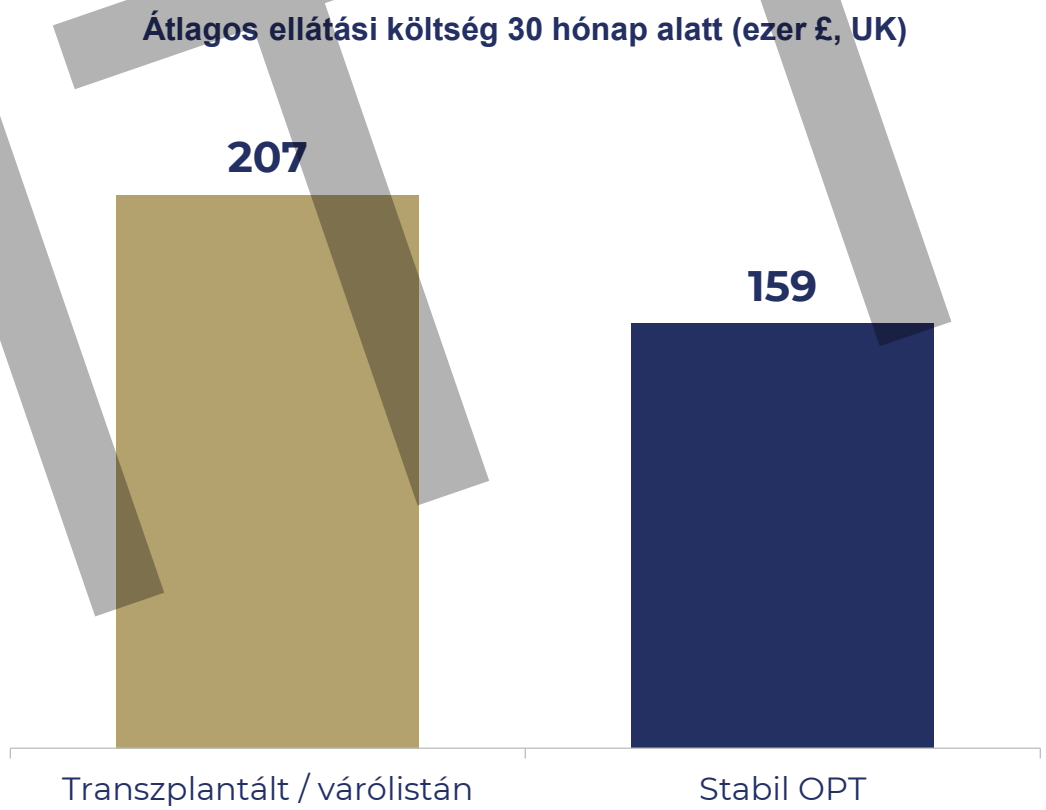
Növekedés PT mellett

- Fehérje emelése → a glükózt is emelni kell
- Súlypercentilis > hosszpercentilis: szénhidrát és fehérje csökkentése
- Zsírtömeg nő, sovány tömeg csökken: DXA 2–3 évente

Miért otthon? – az OPT előnyei gyermekkorban

1. **Kevesebb katéterfertőzés**
   kevesebb CRBSI, mint kórházi PT mellett
2. **Kevesebb májszövődmény**
   az IFALD otthon ritkább
3. **Család, óvoda, iskola**
   jobb pszichoszociális fejlődés
4. **Költséghatékony**
   ~65%-kal kedvezőbb a kórházi ellátásnál

ESPGHAN R12.1 · erős ajánlás



Forrás: Hill S et al. Clin Nutr 2018;37:2401–8; Longworth L et al. Transplantation 2006;82:508–15

NMTT

Expert centrum, multidiszciplináris team

- **Centralizált** OPT-központ: kevesebb szövődmény, korábbi leválasztás
- **Team** nélkül nő a mortalitás
- Legalább ~4 centrumvizit / év
- 24 órás telefonos elérhetőség
- Közös ellátási terv a lakóhelyhez közeli kórházzal, háziorvossal, védőnővel (…)



R12.2, R12.4, R12.13 · erős

Hazai 2. · 1C

MMT

Kimenetel, transzplantáció, átmenet

~2 év

átlagos OPT-időtartam (> 15 év is előfordul)

40–70%

leválasztható a PT-ről az alapbetegségtől függően

62–94%

túlélés kohorsztól és követési időtől függően

Prognózis

- **Kedvezőbb**: SBS, IBD
- **Kedvezőtlenebb:** motilitási zavar, enterocyta-defektus
- **Korai halálozás:** főként az alapbetegség; később a PT-szövődmények
- **Gyermekeknél** jobb a túlélés és a leválasztás esélye, mint felnőttben

Teendők

- Korai beutalás expert centrumba
- Irreverzibilis bélelégtelenség: korai transzplantációs konzílium
- Májkárosodásnál kombinált máj–vékonybél-transzplantáció
- Serdülőkorban tervezett átmenet a felnőttellátásba

Forrás: Hill S et al. 2018; hazai irányelv-tervezet (2.11)

ESPGHAN R12.11 · erős · R12.12 · feltételes

MINTA

Felkészítés: a szülő a kezelőcsapat tagja

1

Döntés

Családi megbeszélés: táplálási szakorvos, táplálási nővér, szociális munkás

2

Otthon felmérése

Víz, áram, hűtő; a testvérek elől elzárt eszközök

3

Tréning 1–2 hét

Be- és lekötés, aszepszis, szövődmények felismerése

4

Kompetencia

Dokumentált felmérés, szükség esetén újratanítás

5

Hazabocsátás

Közös ellátási terv a helyi kórházzal; írásos sürgősségi terv

Gyakorlati tanulság: a váltakozó ápolók általi be- és lekötés növeli a CRBSI kockázatát – ha lehet, a szülő végezze.

Hazai tervezet 24. · 1C

Hazai tervezet 25. · 1D

Forrás: Hill S et al. Clin Nutr 2018;37:2401–8; Hazai szakmai irányelv-tervezet (24–25. ajánlás)

A gyermekkori OPT alapelvei

A gyermek érdeke az első
egyéni szükségletek, klinikai állapot, várható életkilátások

Egyénre szabott ellátás
életkor, tápláltság, alapbetegség, növekedés, fejlődés

Multidiszciplináris együttműködés
a fejlődést kísérő szakemberek közös feladatai

Betegbiztonság, kockázatcsökkentés
edukáció, ellenőrző listák, standard eljárások

Törekvés az enterális táplálásra
életkori sajátosságok, technikák

Rendszeres monitorozás
az állapot és a fejlődés folyamatos követése

A család aktív bevonása
edukáció, kompetenciák meghatározása és ellenőrzése

Dokumentáció
nyomonkövethetőség, rögzített dokumentációs rend

Átmenet a felnőtt ellátásba
tervezett, biztonságos tranzíció

NMTT

Miért szükséges külön gyermekkori OPT-irányelv?

- **Növekedés és fejlődés:** a táplálásnak a fenntartó szükségleten túl a testi és idegrendszeri fejlődést is támogatnia kell.
- **Életkorfüggő szükségletek:** a folyadék-, energia- és tápanyagigény, valamint a terhelhetőség folyamatosan változik.
- **Sajátos alapbetegségek és kockázatok:** gyermekkorra szabott terápiás, kanülkezelési és monitorozási ajánlások szükségesek.
- **Családra épülő ellátás:** a szülők oktatása, kompetenciája és folyamatos támogatása a biztonság alapfeltétele.
- **Hosszú távú életút:** kiemelt cél a béladaptáció, az önállósodás, a közösségi részvétel és a felnőttellátásba történő átmenet.
- **A gyermek nem „kis felnőtt”: az OPT-nek a fejlődő szervezethez és a család mindennapjaihoz kell igazodnia.**

MMT

EGÉSZSÉGÜGYI SZAKMAI IRÁNYELV

„A gyermekkori krónikus bélelégtelenség kezeléséről, otthoni parenterális táplálásterápiájáról”

SZAKTERÜLETEK

- Gyermekgyógyász
- Neonatológus
- Gyermeksebész
- Gyermek-gasztroenterológus
- Dietetikus
- Gyógyszerész

INTÉZMÉNYEK

SZTE | PTE | HOGYI | SE

SEMMELWEIS EGYETEM 1769

Bókay Gyermekgyógyászati Klinika

Dr. Dezsőfi-Gottl Antal

Tartalomjegyzék



MMT

01

Gyermekkori krónikus bélelégtelenség

1.1 **A krónikus gyermekkori bélelégtelenség felosztása**

1.2 **Krónikus gyermekkori bélelégtelenség gyakorisága**

1.3 **Csoportosítás patomechanizmus szerint**

- 1.3.1 Absorpciós, resorpciós elégtelenségek
- 1.3.2 Anatómiai veszteség – veleszületett és szerzett rövidbél szindróma
  - 1.3.2.1 Vékonybél szindróma formái, anatómiai és sebészeti jellegzetességek
  - 1.3.2.2 NEC utáni állapotok
  - 1.3.2.3 Enterocutan fistula
  - 1.3.2.4 Nagyhozamú stoma
  - 1.3.2.5 Nyirokvesztéssel járó kórképek
- 1.3.3 Motilitási zavar miatti krónikus bélelégtelenség
- 1.3.4 Súlyos emésztési elégtelenségek
- 1.3.5 Vegyes formák

1.4 **Krónikus gyermekkori bélelégtelenség diagnosztikája**

02

Táplálásterápia általános szempontjai

MMTT

2.1 Intravénás táplálásterápia

Az intravénás táplálásterápiát igénylő betegek táplálásterápiájának általános szempontjai és típusai

03

Otthoni parenterális táplálás (OPT)

3.1 **Az OPT célja**

3.2 **Az OPT általános szempontjai, indikációi és kontraindikációi**

3.3 **Feladatok az OPT-gondozás bevezetésétől a követés során, ellenőrzésig**

- **3.3.1** Betegkiválasztás és betegtámogatás
- **3.3.2** Betegkövetés és gondozás
- **3.3.3** Tartós vénabiztosítás – centrális vénás kanülök formái, előnyök-hátrányok gyermekkorban
- **3.3.4** Infúzió adagolás és szabályozó eszközök gyermekkori OPT-ben

3.3.5–3.3.9: lásd a következő dián

3.3 Feladatok az OPT-gondozás során (folytatás)

3.3.5 Tartós vénás táplálás szövődményei és megelőzésük

- 3.3.5.1 Kanülszepszis megelőzése és terápiája
- 3.3.5.2 Kanültrombózis és elzáródás megelőzése és terápiája
- 3.3.5.3 Anyagcsere- és hepatobiliáris szövődmények
- 3.3.5.4 Csontanyagcsere-zavarok kezelése és megelőzése

3.3.6 Parenterális oldatok gyermekkori OPT során

- 3.3.6.1 Az OPT oldatai
- 3.3.6.2 Az optimális táplálóoldatokhoz való jutás módjai gyermekkori hazai OPT-ben

3.3.7 OPT-re szoruló gyermekek egyéb terápiás ellátása

- 3.3.7.1 Táplálásterápia – diéta
- 3.3.7.2 Szekréciógátlók és hasfogók
- 3.3.7.3 Bélmotilitás-fokozók
- 3.3.7.4 Probiotikumok
- 3.3.7.5 Antibiotikumok
- 3.3.7.6 Növekedési faktorok

3.3.8 Bélhosszabbító sebészeti beavatkozások

3.3.9 Béltranszplantáció gyermekkori bélelégtelenség miatt

Összefoglalás

1. Az OPT a tartósan PT-függő, stabil gyermek standard ellátása
2. A cél a növekedés, a fejlődés és a felnőttkori túlélés, nem csupán táplálás.
3. A család a kezelőcsapat része: strukturált oktatás, kompetenciafelmérés, írásos sürgősségi terv.
4. Egyénre szabott oldat, éjszakai ciklikus infúzió, rendszeres monitorozás.
5. Expert centrum, 24 órás elérhetőség, folyamatos törekvés az enterális táplálásra.

NMTT

Hill S, Ksiazyk J, Prell C, Tabbers M et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Home parenteral nutrition. Clin Nutr 2018;37:2401–8 · Hazai szakmai irányelv-tervezet: A gyermekkori krónikus bélelégtelenség kezeléséről, otthoni parenterális táplálásterápiájáról

Köszönöm a figyelmet!



MINTA