Gyermek OPT gyakorlata a Bókay Gyermekklinikán

Dr. Lóth Szendile

Semmelweis Egyetem,

Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg

Mesterséges Táplálási Társaság 2026. évi Kongresszusa

2026.10.8-10. Visegrád

SEMMELWEIS EGYETEM 1769

MMTT

OX-HU-000002 Lezárás dátuma: 2025.10.01.

Beteganyagunk

#	Diagnózis	Életkor	Nem	TPN kezdete
1	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis szindróma 5-ös típusa	3,8 év	♀	2 hónapos kortól
2	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis szindróma 5-ös típusa	1,5 év	♀	17 hónapos kortól
3	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis szindróma 5-ös típusa	7 év	♂	3 éves kortól
4	Hirschsprung-betegség (vékony- és vastagbél)	9,5 év	♂	születéstől
5	Hirschsprung-betegség (aganglionosis totalis ilei et jejunii)	5,5 év	♂	születéstől
6	OEIS-komplex (omphalocele–exstrophy–imperforate anus–spina bifida)	5,8 év	♂	3 hónapos kortól
7	Intrauterin volvulus	4 hónap	♂	születéstől

MMTT

Gondozottjaink lakóhelye



MINTA

- A csalóka látszat









Ki gondolná?

Életminőség

- Gyermek
- Szülők
- Család







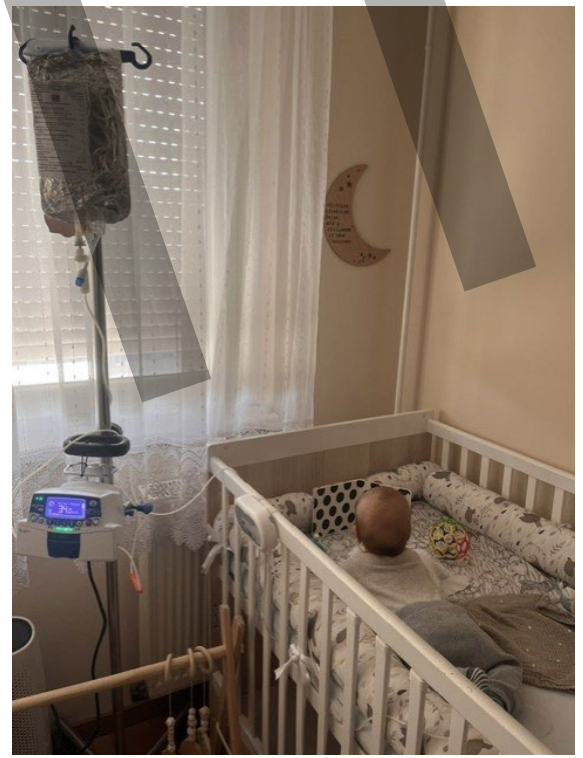


MMT

Életminőség

- Gyermek
- Szülők
- Család





MMT

ESPGHAN

ESPGHAN Parenteral Nutrition Series

Home Parenteral Nutrition (PN)

ESPGHAN



The aim of home PN should be survival into adult life with the best possible growth and psychosocial development.

Preparation for PN care at home

A child who is expected to need PN for >3 months can be discharged home as soon as they are clinically stable, as long as:

- There is a safe environment (e.g. running water, reliable electricity)
- At least one parent/caregiver has been trained by a specialised nutrition nurse/team, and
- Appropriate social support is available

Safe patient discharge will improve quality of life for both the child and the family and reduce complications

Recommendations for fluids and nutrients

- The patient should be on a stable regimen before starting home PN
- PN solutions should be compounded according to the individual patient's macro and micronutrients needs
- The use of a single bag may be recommended
- PN mixtures that are stable for >7-14 days may be used to minimise the frequency of deliveries required

Organisation, monitoring and follow-up

Centralised management of patients by an experienced multidisciplinary team or 'expert centre', with 24hr phone support, may minimise complications, improve outcome and allow earlier weaning from PN.

Monitoring for complications can be considered on an annual/alternate year basis, including:

- Detection of liver disease by ultrasound
- Bone density, vitamin D and body composition
- Radionuclear lung perfusion scan for pulmonary emboli
- Chest X-ray to assess appropriate position of central line

Standard vs Individualised PN

Standard solutions should generally be used in the majority of paediatric patients, including very low birth-weight premature infants

Individually tailored solutions should generally be used when the nutritional requirements cannot be met by standard formulations i.e. in very sick and metabolically unstable patients, and in children requiring PN for prolonged periods

Computerised prescriptions for standardised and individualised PN should be used where possible

Organisational Aspects of Parenteral Nutrition (PN)

ESPGHAN



Nutrition support teams

Paediatric home PN patients must be followed-up by an experienced team on a regular basis.

Supervision of nutritional support in intestinal failure (IF) should, if possible, be provided by a multidisciplinary nutritional support team.

Nutritional assessment in hospital

- Accurate anthropometrics and thorough clinical evaluation of chronic patients receiving PN should be undertaken by a skilled practitioner
- The frequency of laboratory assessment should be based on the child's acute clinical condition (from once daily to 2-3 times per week)

Weaning and establishment of enteral feeding

- Some enteral feed should be given whenever possible, even if only a minimal amount is tolerated
- When increasing enteral feed, only one change at a time may be made, to assess tolerance
- In severe IF, feed volumes may be increased slowly, according to digestive tolerance
- Enteral feeding may be introduced as a liquid feed infused continuously by tube over 4-24 hr periods, using a volumetric pump
- Bolus liquid feed may be given via a feeding tube, or by mouth as sip feed, if tolerated
- Children who rapidly recover intestinal function may be weaned straight onto normal food

Parenteral Nutrition (PN): Venous access

ESPGHAN

Intravascular catheters: choice and insertion

Types of catheter

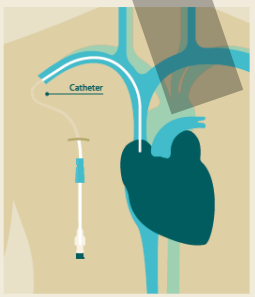
- In newborns and children, peripherally inserted central catheters (PICC) and tunneled central venous catheters (CVC) should be used for administration of prolonged PN during hospitalization
- In children requiring long-term PN and home PN, a tunnelled CVC is recommended
- Catheter dedicated only to PN should be used
- A catheter with the minimal number of ports or lumens should be used
- If a multi-lumen CVC is in place, dedicate one lumen to PN; blood sampling, transfusion and central venous pressure monitoring from the CVC should be avoided
- To improve quality of life for patients on long term PN, blood sampling via CVC for routine monitoring is recommended, provided full aseptic protocol is followed

Catheter material

- Catheters used for long-term PN should preferably be made of silicone or polyurethane
- Antimicrobial coated CVC should not be used for children on long-term PN

Insertion sites

- In infants and children in whom CVC cannot be placed in superior vena cava, an option of femoral vein or subclavian catheter insertion can be recommended
- In newborns, umbilical vessels can be used for short term PN



Positioning of the catheter tip

- The CVC tip should lie outside the pericardial sac to avoid the risk of pericardial effusion/tamponade
- In small infants (body length 47-57 cm) the catheter tip of a jugular or subclavian CVC should lie at least 0.5 cm above the carina on a chest x-ray, while in older/larger infants (body length 58-108 cm) that distance should be at least 1.0 cm
- The catheter tip of a femoral catheter should lie above the renal veins (first lumbar vertebra)

Methods of insertion

- A percutaneous, radiologically or ultrasound guided insertion method may be used since this is equally effective as a surgical cut-down, and carries less risk of complications

Complications of Parenteral Nutrition (PN)

ESPGHAN

Complications can be reduced and quality of life improved by:

- Using existing evidence-based guidelines
- Limiting the number of infusions/week, if possible
- Limiting hours of PN to a minimum – aiming for no more than 10-12hrs
- Replacement of excessive fluid losses in PN if at all possible
- Use of portable pumps
- Care as close to home as possible

Catheter-related bloodstream infection (CRBSI) diagnosis

- Any child with intestinal failure (IF) and a central venous catheter (CVC) is at significant risk of CRBSI. Any fever (temperature >38.5 or rise >1°C), or change in clinical or laboratory parameters should raise the suspicion of CRBSI until proven otherwise
- Paired quantitative blood cultures taken simultaneously from both the CVC and a peripheral vein should ideally be obtained when a CRBSI is suspected and before the start of antibiotic therapy
- To confirm CRBSI without catheter removal, calculate the differential time (difference in time to positivity between central and peripheral blood withdrawal) between blood cultures drawn from the catheter and from a peripheral vein or separate lumen

CRBSI therapy

- Empirical antibiotic therapy including coverage for grampositive coagulase-negative or positive staphylococci and gramnegative bacilli
- The duration is generally 10-14 days, assuming clinical and microbiological response within 48-72h and no evidence of complications
- Removal of the CVC only if clinical deterioration or persisting or relapsing bacteremia.



Complications with Catheters

- Investigate immediately when catheter breakage or fluid extravasation are suspected
- Educate users about correct maintenance and safety of the catheter



Interventions to decrease thrombotic complications and CVC occlusion

- Routine use of heparin cannot be recommended over use of saline flush
- For CVC that are being accessed intermittently, flushing with 5-10 U/mL heparinized saline 1-2 times weekly helps maintain patency
- Recombinant tissue plasminogen activator or urokinase should be used to unblock a catheter
- There is insufficient evidence to advocate the prophylactic use of anticoagulants

Nemzetközi ajánlások

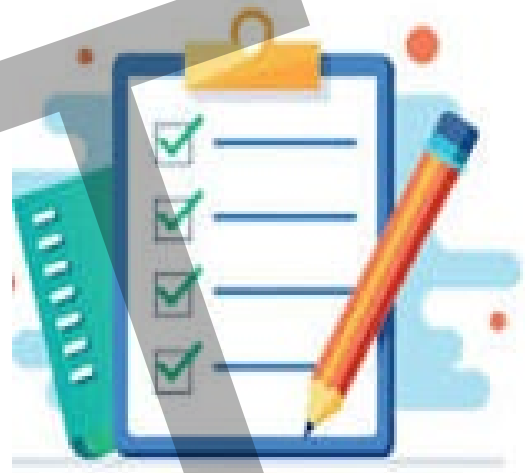
•Otthoni parenterális táplálás – hazabocsátás és otthoni ellátás

ESPGHAN / ESPEN / ESPR / CSPEN	ASPEN
🏠 Biztonságos, hosszú távú otthoni HPN	🎯 Biztonságos hazabocsátás és gondozói kompetencia
Klinikailag stabil gyermek esetén, várhatóan >3 hónapos PN-szükséglet mellett mielőbbi hazabocsátás	A beteg/gondozó megfelelő oktatása és kompetenciájának igazolása szükséges
Biztonságos otthoni környezet: víz, elektromosság, megfelelő körülmények	PN előkészítésének és beadásának gyakorlati elsajátítása
Legalább egy szülő/gondozó speciális HPN-képzése	Centrális vénás hozzáférés biztonságos kezelése
Specializált, multidiszciplináris HPN-team	Infúziós pumpa, PN-zsák, higiéné és tárolás
Rendszeres klinikai és tápláltsági kontroll	Szövődmények felismerése és sürgősségi teendők
24 órás szakmai segítség lehetősége	A kompetencia időszakos újraértékelése és dokumentálása
Cél: növekedés, fejlődés, életminőség és a PN szükségletének csökkentése	Cél: biztonságos és megfelelő otthoni PN-alkalmazás

MTT

• Hazabocsátás előtti ellenőrzőlista

- **stabil a beteg**
- **felkészült a gondozó**
- **megfelelő az otthoni környezet**



Általános Orvostudományi Kar
I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
1083 Budapest, VIII. Bókay J. u. 53.
Levélcím: 1085 Budapest, Üllői út 26.
1428 Budapest, Pf. 2.
Tel.: +36-1-334-3186/52620, Fax: +36-1-313-8212

Igazolás

az otthoni kiegészítő parenterális táplálás kivitelezéshez szükséges ismeretek elsajátításáról

Az oktatás során elsajátítottam elméletben és gyakorlatban a következő ismereteket:

- parentális oldat tárolásának szabályait,
- parenterális oldat előkészítését az asepsis és antisepsis szabályainak figyelembe vételével,
- Hickman kanül ápolását, kezelését, esetleges szövődményeket,
- infúziós pumpa használatát.

A kórházba való visszatérés indokait – azonnali kórházi ellátást igénylő állapotokat megértettem:

- légzési vagy keringési elégtelenség tünetei

- **Szülői / gondozói kompetencia**
- A hazabocsátás feltétele a **gyakorlati jártasság igazolása**
  - PN előkészítése és beadása
  - Aseptikus technika és kézhigiéné
  - Infúziós pumpa biztonságos használata
  - Centrális katéter gondozása
  - PN-zsák ellenőrzése és megfelelő tárolása
  - Napi testsúly-, vércukor-, hőmérséklet- és hidratáltság-ellenőrzés
  - Szövődmények felismerése és megfelelő segítségkérés
- Sürgősségi helyzetek kezelése

NMT

Az otthoni környezet

alkalmasságot **előzetesen ellenőrizni kell**:

- Megbízható elektromos ellátás
- Folyóvíz és megfelelő higiénés körülmények
- Hűtőhely a PN számára
- Tisztítható munkafelület
- 24 órás telefonos elérhetőség
- Elegendő tárolóhely
- Vidéken: internet/mobilhálózat és HPN-ben jártas otthoni ellátás elérhetősége







NMT

Otthoni parenterális táplálás gyakorlati fő elemek

Indikáció

- Bélrendszeren keresztüli táplálás tartósan elégtelen vagy ellenjavallt

Érhozzáférés: CVK – szülői edukáció

Tápláló oldat

- Gyári készítmény
- Egyedi összeállítású – eltarthatóság!, családhoz eljutás
- Adagolás: ciklikus, éjszaka, pumpával
  - Függ: gyermek életkora, állapota, enterális toleranciától

Otthoni ápolás

- Szigorú kézhigiéne
- Aszeptikus katéterezés

NMTT

OPT-s gyermekek ellátása

- **Komplex, multidiszciplináris feladat**
  - gyermeksebész
  - Gasztroenterológus
  - Szakápoló - OPT-s nővér
  - Dietetikus
  - Gyógyszerész
  - Pszichológus
  - Szociális munkás
  - neonatológus

Cél:

- Megfelelő növekedés és fejlődés biztosítása
- Szövődmények megelőzése
- Ha lehet: parenterális táplálás csökkentése /függetlenedés – enterális táplálás optimalizálása
- Életminőség javítása

NMTT

Gondozás, kontrollok

- Hosszú távú szükséglet esetén rendszeres kontrollok:
  - beállítást követően hetente, majd fokozatosan a havi kontrollokra áttérés
- Labor
  - Folyadék- elektrolit háztartás
  - Sav-bázis egyensúly
  - Májfunkció
  - Mikro-és makrotápanyagok ellátottsága
- Szövődmények
  - táplálással és az alapbetegséggel összefüggő rendszeres monitorizálása
    - IFALD
    - Metabolikus csontbetegség
    - Mikroelem- és vitaminhiány
    - Katéter asszociált szövődmények
    - *Epekövesség*
    - *Vesekárosodás*

Bereiche/Parameter Klinik	Intervall 1-3 Monate	3-6 Monate	6-12 Monate	Nach Bedarf
Anthroprometrie: Gewicht, Länge, Kopfumfang, BMI (inkl. Perzentilen)	x			
Mittlerer Oberarmumfang, Trizepshautfaltendicke		x		
Körperliche Untersuchung	x			
Ein-/Ausfuhr (Bilanz)				x
Oral/enterale Ernährung (Protokoll)			x	
Fragebogen Lebensqualität			x	
Blut				
Routine klein: Diff.-Blutbild, C-reaktives Protein, Blutgasanalyse, Glukose, Laktat, Natrium, Kalium, Calcium, Chlorid, Phosphat, Magnesium, Kreatinin, Harnstoff, AST, ALT, gGT, alkalische Phosphatase, Bilirubin, Albumin	x			
Routine groß: s.o. plus Lipase, Bilirubin-Differenzierung, Cystatin C, Cystatin C Clearance, GFR Triglyceride, Cholesterin Gesamteiweiß, IgG Gerinnung ≈ aPTT Eisen, Ferritin, Transferrin-Sättigung Vitamin A, Vitamin E, 25-OH-Vitamin D		x		
Erweiterung: s.o. plus Vitamin B_1, B_6, B_{12} Holo-Transcobalamin, Folsäure Zink, Selen, Kupfer, Jod, Parathormon, TSH, fT4 Jährlich: HbA1c, IGF1, IGF-BP3 Carnitin, Citrullin, Gallensäuren			x	
Essentielle Fettsäuren, Mangan, Chrom, Cholin, alpha-Fetoprotein, Ammoniak, Blutalkohol (*Auto-Brewery Syndrome*), Aldosteron, Gastrin Thrombophilie-Screening D-Laktat IgE, RAST				x
Stuhl				
Stuhl-pH, reduzierende Substanzen Calprotectin, okkultes Blut			x	
Pankreaselastase, alpha-1-Antitrypsin Mikrobiologie und Virologie				x
Urin				
Spontan-Urin: Status, spez. Gewicht, Osmolalität, Kreatinin Natrium (Ziel >20mmol/l), Kalium, Natrium/Kalium-Ratio (Ziel >1), Magnesium (Magnesium/Kreatinin-Ratio), Calcium (Calcium/Kreatinin-Ratio), Phosphat (Phosphat/Kreatinin-Ratio)		x		
24-Stunden-Sammelurin: Urin-Volumen, Elektrolyte (s.o.) Protein mit Differenzierung			x	
D-Laktat Weitere lithogene Substanzen/Faktoren (u.a. Citrat, Oxalat)				x
Weiteres				
Sonographie Abdomen (u.a. Hepato-/Nephropathie)			x	
Echokardiographie, Röntgen, Sonografie Halsgefäße (z.B. Lagekontrolle Gefäßkatheter; Thrombosen; Knochenalter/-struktur)			x	
Körperzusammensetzung, z.B. BIA, DEXA, ADP			x	
Gastrointestinale Endoskopie (z.B. Inflammation, Fehlbesiedelung, Diversionsentzündungen)				x

Tab. 3: Empfehlungen zu Inhalt und Zeitintervallen der Kontrolluntersuchungen bei Kindern mit heimparenteraler Ernährung; individuelle Anpassungen erforderlich. ADP, *Air-displacement plethysmography*. BIA, Bioelektrische Impedanzanalyse. DEXA, *Dual-energy X-ray absorptiometry*. Modifiziert nach Zemrani B, Bines JE. Monitoring of long-term parenteral nutrition in children with intestinal failure. JGH Open 2019;3:163–72.

Gondozás

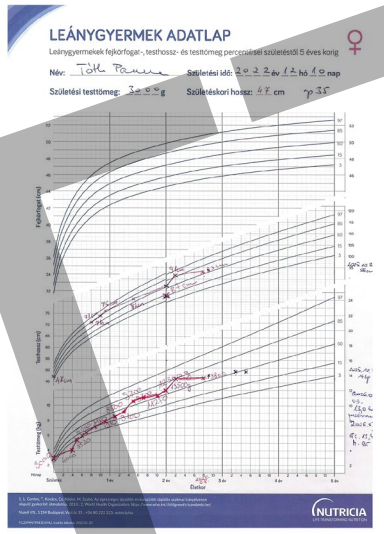


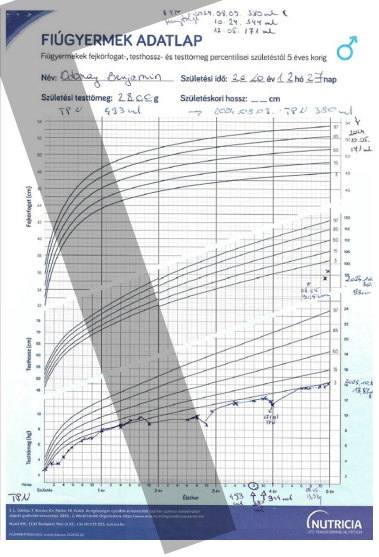
- Fejlődés követése
  - Tápláltsági állapot
    - Antropometriai adatok
      - Percentilis
      - MUAC
    - testösszetétel
  - Pszichomotoros fejlődés
  - Táplálási készség
- CVK gondozás

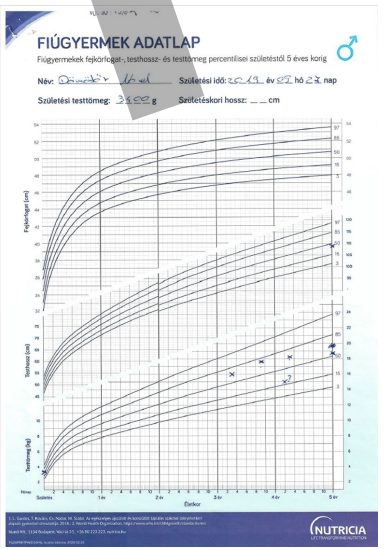
  család edukációja

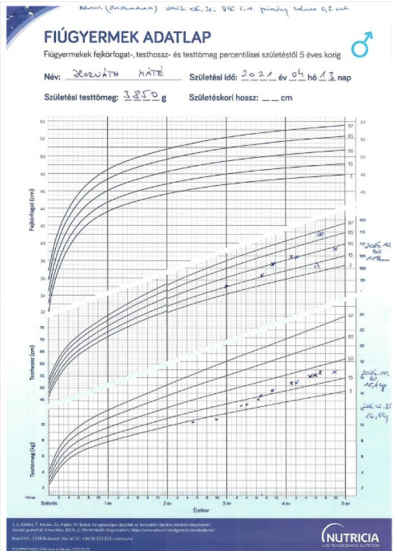
  aseptikus technika, szövődmények korai felismerése (sepsis)

- Enterális táplálás
  - Elősegíti a béladaptációt és csökkenti a PN szükségletet
    - mielőbbi bevezetés
    - fokozatos optimalizálás
    - béladaptáció követése - Citrullin
- Életminőség felmérése, javítása









MVT

Gyermekgyógyászati sajátosságok



- **Csecsemők:** akár 18–20 órás infúzió
- **Serdülők:** 10–12 órás éjszakai adagolás is lehetséges
- **<3 év:** fokozatos leállítás a rebound hipoglikémia megelőzésére
- A tápanyag- és energiabevitelt a növekedéshez rendszeresen módosítani kell

MMT

Ilyen az élet - csecsemőként

- (ultra)rövidbél szindróma
  - Jelenleg 4 hónapos
  - 10 cm ileum és duodenum csonk maradt +
  - Bauchin billentyű és teljes colon
- Per os etethető (6x42 ml tápszer)
  - Extenzíven hidrolizált, magas MCT tartalom
- IFALD
- PN 17 órán keresztül
- 3. gyermek



NEM TT

Szövődmények

- Metabolikus csontbetegség



- Bélelégtelenséghez társuló májbetegség IFALD



shutterstock.com · 2235957855

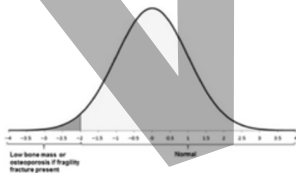
- Kanülinfekció



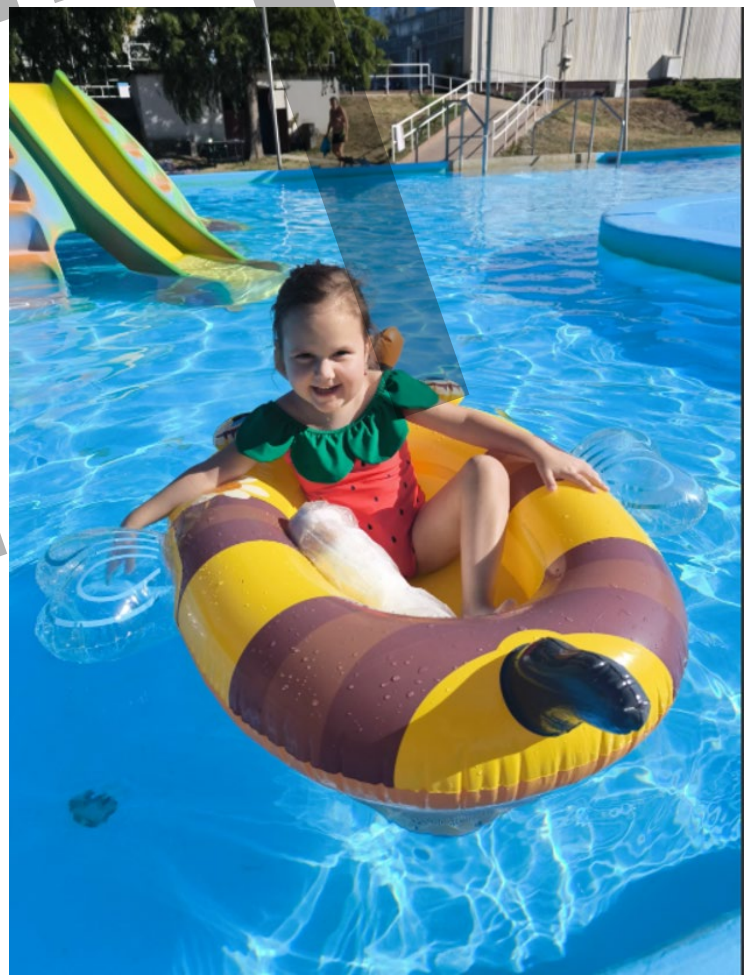
MMTT

Csontsűrűség – metabolikus csontbetegség

Életkor	Nem	ODM Z-score	Kórelőzmény / megjegyzés
3,8 év	♀	−4,5	3,5 évesen tibiafractura j.o.
7 év	♂	−1,4	–
9,5 év	♂	−2,4	–
5,5 év	♂	−2,9	6 hónaposan femur- és tibiafractura b.o.
5,8 év	♂	−0,9	–
4 hónap	♂	/	–
1,5 év	♀	/	–



- Dg: MMIHP
  - Per os nem eszik
- ODM 2026.02.
- Lumbalis gerinc
  - Z-score -4,5
- 2026.08. tibia törés

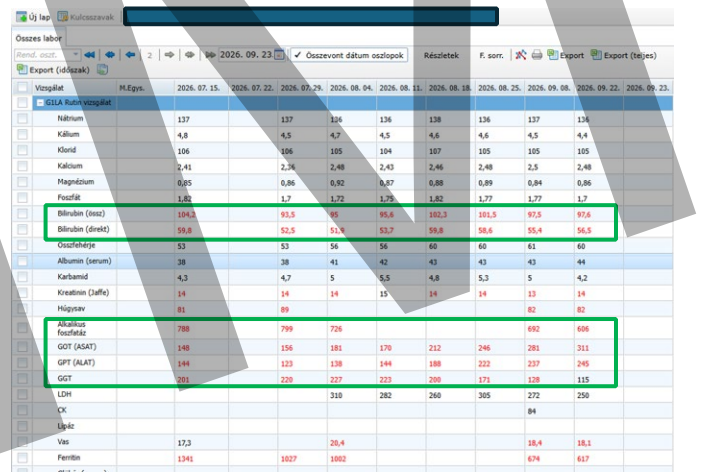


MMTT

Bélelégtelenséghez társuló májbetegség

- Kialakulás és kockázati tényezők
  - potenciálisan progresszív májkomplikáció
  - különösen tartós parenterális táplálás mellett

- Multifaktoriális eredet:
  - koraszülöttség
  - Túlzott tápanyagbevitel
  - lipid emulzió összetétele
  - elégtelen enterális stimuláció
  - bélgyulladás
  - visszatérő szepszis

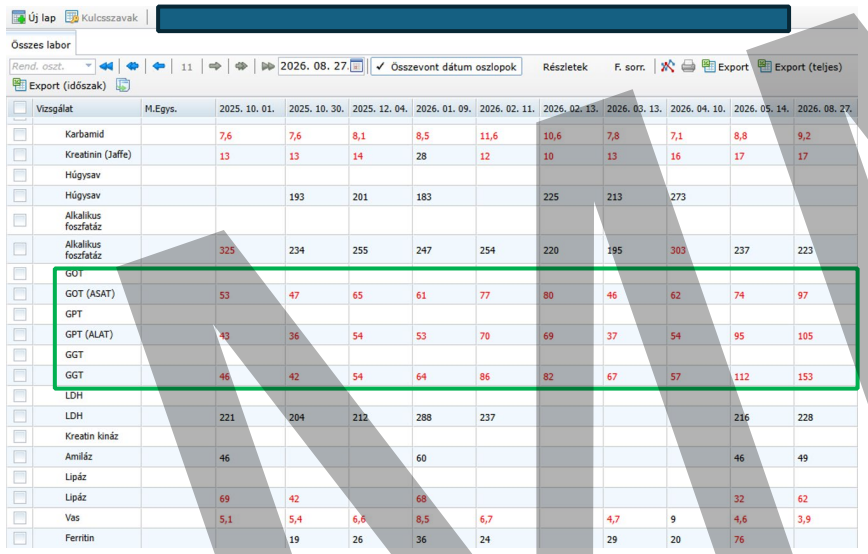


4 hónapos, rövidbeles fiú

- Felismerés és monitorozás
- Korai jel lehet
  - konjugált hyperbilirubinaemia
  - májenzimek emelkedése
- Követendő:
  - bilirubin, ALT, AST, GGT, INR, albumin,
  - növekedés és tápláltsági állapot
- Tartós eltérés esetén más vagy társuló májbetegség kizárandó
- Előrehaladott esetben kialakulhat:
  - Fibrosis – követés: elasztográfia
  - portalis hypertensio
  - májelégtelenség
- Kezelés: multiviscerális Tx?

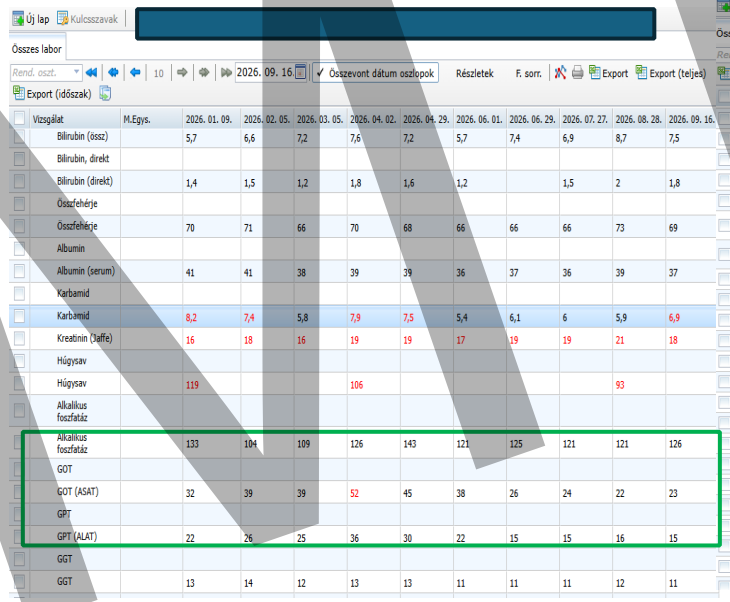
IFALD?

3,8 éves MMIHP



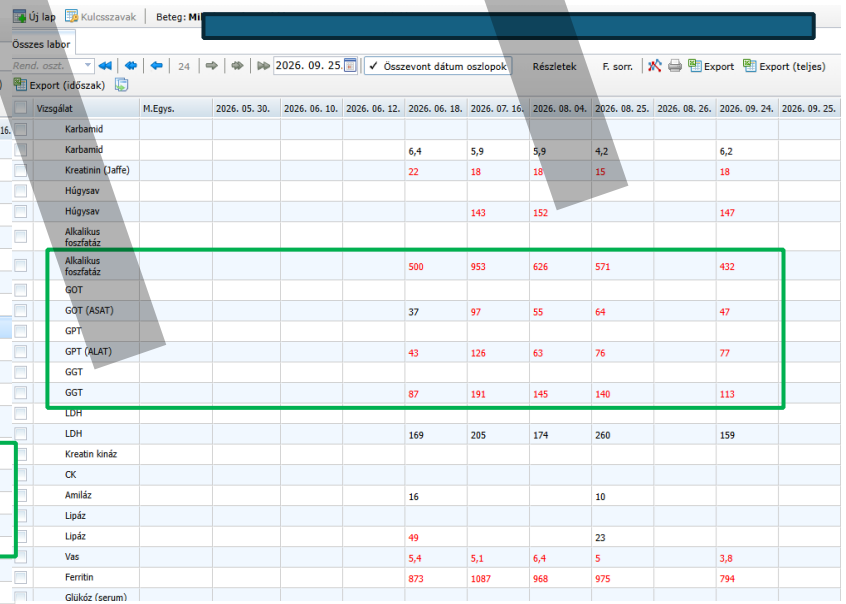
Vizsgálat	M.Egys.	2025. 10. 01.	2025. 10. 30.	2025. 12. 04.	2026. 01. 09.	2026. 02. 11.	2026. 02. 13.	2026. 03. 13.	2026. 04. 10.	2026. 05. 14.	2026. 08. 27.
Karbamid		7,6	7,6	8,1	8,5	11,6	10,6	7,8	7,1	8,8	9,2
Kreatinin (Jaffe)		13	13	14	28	12	10	13	16	17	17
Húgysav											
Húgysav			193	201	183		225	213	273		
Alkalikus foszfatáz											
Alkalikus foszfatáz		325	234	255	247	254	220	195	303	237	223
GOT											
GOT (ASAT)		53	47	65	61	77	80	46	62	74	97
GPT											
GPT (ALAT)		43	36	54	53	70	69	37	54	95	105
GGT											
GGT		46	42	54	64	86	82	67	57	112	153
LDH											
LDH		221	204	212	288	237				216	228
Kreatin kináz											
Amiláz		46			60					46	49
Lipáz											
Lipáz		69	42		68					32	62
Vas		5,1	5,4	6,6	8,5	6,7		4,7	9	4,6	3,9
Ferritin			19	26	36	24		29	20	76	

7 éves MMIHP



Vizsgálat	M.Egys.	2026. 01. 09.	2026. 02. 05.	2026. 03. 05.	2026. 04. 02.	2026. 04. 29.	2026. 06. 01.	2026. 06. 29.	2026. 07. 27.	2026. 08. 28.	2026. 09. 16.
Bilirubin (össz)		5,7	6,6	7,2	7,6	7,2	5,7	7,4	6,9	8,7	7,5
Bilirubin, direkt											
Bilirubin (direkt)		1,4	1,5	1,2	1,8	1,6	1,2		1,5	2	1,8
Összfehérje											
Összfehérje		70	71	66	70	68	66	66	66	73	69
Albumin											
Albumin (serum)		41	41	38	39	39	36	37	36	39	37
Karbamid											
Karbamid		8,2	7,4	5,8	7,9	7,5	5,4	6,1	6	5,9	6,9
Kreatinin (Jaffe)		16	18	16	19	19	17	19	19	21	18
Húgysav											
Húgysav		119			106					93	
Alkalikus foszfatáz											
Alkalikus foszfatáz		133	104	109	126	143	121	125	121	121	126
GOT											
GOT (ASAT)		32	39	39	52	45	38	26	24	22	23
GPT											
GPT (ALAT)		22	26	25	36	30	22	15	15	16	15
GGT											
GGT		13	14	12	13	13	11	11	11	12	11

9,5 éves MMIHP



Vizsgálat	M.Egys.	2026. 05. 30.	2026. 06. 10.	2026. 06. 12.	2026. 06. 18.	2026. 07. 16.	2026. 08. 04.	2026. 08. 25.	2026. 08. 26.	2026. 09. 24.	2026. 09. 25.
Karbamid											
Karbamid					6,4	5,9	5,9	4,2		6,2	
Kreatinin (Jaffe)					22	18	18	15		18	
Húgysav											
Húgysav						143	152			147	
Alkalikus foszfatáz											
Alkalikus foszfatáz					500	953	626	571		432	
GOT											
GOT (ASAT)					37	97	55	64		47	
GPT											
GPT (ALAT)					43	126	63	76		77	
GGT											
GGT					87	191	145	140		113	
LDH											
LDH					169	205	174	260		159	
Kreatin kináz											
CK											
Amiláz					16			10			
Lipáz											
Lipáz					49			23			
Vas					5,4	5,1	6,4	5		3,8	
Ferritin					873	1087	968	975		794	
Glükóz (serum)											

Kanülinfekció

- Lokális
- Szisztémás
  - Véráram fertőzés



MMIT

Egyéb problémák

- Közösségbe járás
  - Mit vállal az intézmény?
    - Iskola, óvóda
  - ki üríti a stomazsákot?
    - Szülői munkavállalás

- Hogy jut el a táplálóoldat és az OPT-hez szükséges felszerelése a családhoz?





Köszönöm a figyelmet

SEMMELWEIS
EGYETEM 1769