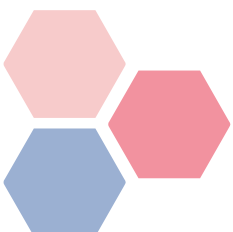
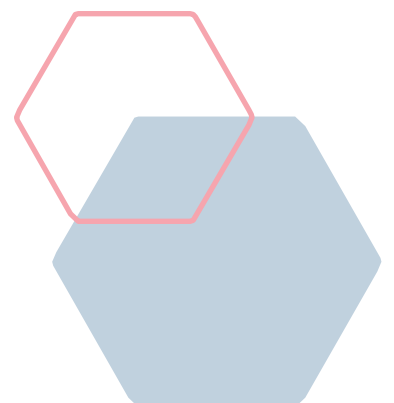


Tiivistelmä

ESPGHANin (The European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) gastrointestinaalisten ja ravitsemukseen liittyvien komplikaatioiden arviointi- ja hoitosuosituksista lapsille, joilla on neurologinen toimintarajoite.

Professori Claudio Romano




Johdanto

Toimittaja: Claudio Romano

Paediatric Gastroenterology UOC, University of Messina

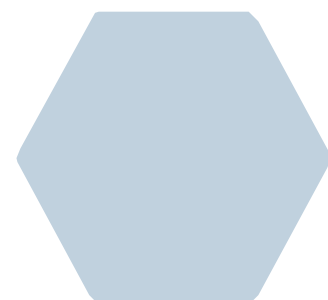
Sähköposti: romanoc@unime.it




Aliravitseminen ja gastrointestinaaliset oireet ovat tavallisia lapsilla, joilla on neuromotorisia toimintarajoitteita. Tunnistamalla aliravitsemuksen riskiryhmään kuuluvat lapset voidaan todennäköisesti ehkäistä joitakin komplikaatioita ja mikroravintoaineiden puutteita. Gastroenterologinen poikkeama psykomotorisen toimintarajoitteen yhteydessä on kompleksinen ja vaatii usein kirurgista hoitoa. Yli 100 000 lapsella Euroopassa on CP-oireyhtymä. Heidän aikuiseksi selviämisenasteensa on noin 90 prosenttia, ja seuraavien 10 vuoden aikana on odotettavissa, että aikuisia neuromotorista toimintarajoitetta sairastavia on jo yli 400 000. Syömis- ja juomisongelmien varhainen havaitseminen on aliravitsemuksen riskiryhmään kuuluvien lasten tunnistamisen kannalta avainasemassa. Ravitsemusperäisten tekijöiden lisäksi myös toistuvat hengitystieinfektiot, ummetus ja ruokatorven refluksitauti voivat vaikuttaa kasvuun, energiansaantiin ja perusaineenvaihduntaan.

Ravitsemustilan arvioinnin, energiantarpeen ja perusaineenvaihdunnan laskemisen sekä ravitsemussuunnitelman laatimista koskevien tietojen tulee sisältyä erikoislääkärien asiantuntemuksen lisäksi myös modernin lastenlääkärin työkalupakkiin.

Vuonna 2017 julkaistut ESPGHANin suositukset on koostettu näyttöön perustuvasta kirjallisuudesta ja suositusten laatimiseen osallistuneen asiantuntijajaneelin kokemuksen perusteella. Tämä teksti on tarkoitettu helpottamaan suositusten soveltamista, ja se tiivistää niiden sisällön ja suositukset.





TIIVISTELMÄ ESPGHAN:IN (THE EUROPEAN SOCIETY FOR PAEDIATRIC GASTROENTEROLOGY, HEPATOLOGY AND NUTRITION) GASTROINTESTINAALISTEN JA RAVITSEMUKSEEN LIITTYVIEN KOMPLIKAATIOIDEN ARVIOINTI- JA HOITOSUOSITUKSISTA LAPSILLE, JOILLA ON NEUROLOGINEN TOIMINTARAJOITE

■ TAUSTAA

Kun neurologisesti toimintarajoitteisten lasten (NI) ravitsemustilaa arvioidaan, heidän gastrointestinaaliset (GI) haasteet tulee ottaa huomioon. Neurologinen vaurio voi vaikuttaa kielteisesti GI-kanavaan sekä erityisesti oraalimotoriseen toimintaan ja liikkuvuuteen. Koska neurologisia häiriöitä sairastavien lasten hoidossa ei ole ollut järjestelmällistä lähestymistapaa, European Society of Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) -organisaation lastenlääkäreistä ja lasten gastroenterologeista koostuva kansainvälinen työryhmä on yksimielisesti määritellyt kliinisen, näyttöön perustuvan ohjeistuksen neurologisesti toimintarajoitteisten, gastrointestinaalista häiriötä sairastavien lasten hoitoon.

■ MENETELMÄT

ESPGHANin työryhmä on käsitellyt kliinisiä kysymyksiä, jotka liittyvät neurologisesti toimintarajoitteisten, gastrointestinaalista häiriötä sairastavien lasten arviointiin ja hoitoon.

Alla oleviin aiheisiin liittyen muotoiltiin 31 kliinistä kysymystä:

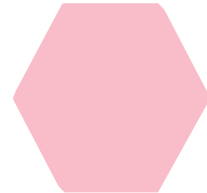
- **ravitsemustilan arviointi**
- **ravinnontarpeen laskeminen**
- **aliravitsemuksen tunnistaminen**
- **keinoravitsemushoito**
- **gastrointestinaalisten häiriöiden luokitus**
- **keinoravitsemuksen antotavat
(enteraalinen ja gastrostooma/perkutaaninen jejunostooma)**
- **vatsa-suolikirurgian indikaatiot.**

Tulosten arvioinnissa käytettiin Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation (GRADE) -menetelmää; suosituksista keskusteltiin ja niistä päätettiin kahdessa konsensuskokouksessa.

Näytön taso ja laatu on arvioitu Oxford Centre for Evidence Based Medicines ja GRADE-järjestelmien avulla.

Tämän tiedämme

- Neurologisesti toimintarajoitteisilla lapsilla on vaikeuksia niellä ja syödä ravintoa.
- Ravitsemustilan muutokset johtuvat riittämättömästä energiansaannista.
- Aspiraatio ja ruokatorven refluksi ovat ilmatieinfektioihin liittyviä tekijöitä.
- Ravitsemushoidon tavoitteisiin kuuluu lapsen ja lapsen vanhempien elämänlaadun parantaminen.



Mitä uutta

- Useita ravitsemuksen ja oraalimotoristen valmiuksien hallinnan strategioita on kehitetty.
- Moniammatillinen työtapa on eduksi lapsille, joiden kasvu on hidastunut.
- Letkuravitseminen gastrostooman kautta vähentää aspiraatiovaaraa mutta voi pahentaa ruokatorven refluksia.
- Refluksikirurgian hyötyä gastrostomian lisänä ei vielä ole täysin selvitetty.

Alla joitakin ESPGHANin vuonna 2017 julkaistujen ohjeistuksien tärkeimmistä suosituksista.

■ SUOSITUKSET

Ravitsemustilan arviointi

ESPGHANin työryhmän pohdintojen mukaan ravitsemushoitoa NI-lapsille antaa:

1) Moniammatillinen ryhmä (lääkäri, ravitsemusterapeutti, sairaanhoitaja, fysioterapeutti, psykologi ja toimintaterapeutti), joka varmistaa useamman toimenpiteen (kuntoutuksen, ruokavalion muutosten ja lääkityksen) avulla lineaarisen kasvun ja painonnousun, joiden tarkoituksena on parantaa fysiologisia ja toiminnallisia ominaisuuksia.

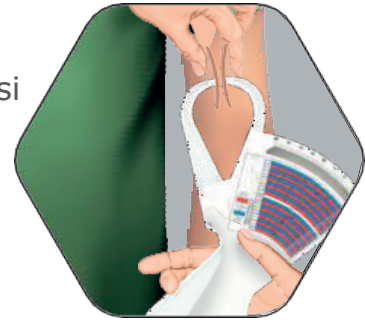
(Brotherton AM et al 2007 Adams RC et al 2014 Sullivan PB et al 2004)

2) Etiikan asiantuntija, joka toimii päätöksenteon tukena invasiivisten menetelmien yhteydessä (esim. PEG).

(Petersen MC et al. 2006; Martinez Costa C et al. 2011)

2a. ESPGHANin työryhmä suosittelee, ettei NI-lasten ravitsemustilan arviointia perusteta yksinomaan pituuden ja painon mittaukselle. NI-lasten ravitsemustilan arvioinnissa tulee käyttää seuraavia antropometrisia tietoja:

- > Painon ja pituuden mittaamista (Stevenson RD et al. 2006)
- > Kasvukäyrää lineaarisen kasvun mittaamiseksi (Stevenson RD 1995; Spender QW et al. 1989; Hogan SE 1999)
- > Ihopoimujen paksuuden mittaamista rasvamäärän arvioimiseksi (Sullivan P 2015) sekä käsivarsien ja jalkojen ympärysmittaa. (Kuperminc MN et al. 2010; Frisancho AR 1981)



2b. ESPGHANin työryhmä suosittelee jalkojen pituuden rutiininomaista mittaamista, silloin kun NI-lasten pituutta ei voida mitata. Ravitsemustilan arviointiin sisältyvät muut tekijät:

- > mikroravitsemuksen arvioiminen (D-vitamiini, rauta, kalsium, fosfori)
- > kehon koostumuksen arviointi DXA-mittauksella (dual energy X ray absorptiometry). (Sullivan P 2015)

4. ESPGHANin työryhmä suosittelee, että antropometrisiä mittauksia tehdään vähintään joka 6. kk ja että mikroravitsemustila tarkistetaan kerran vuodessa. (Marchand P et al. 2006; Campanozzi A et al 2007). NI-lasten aliravitsemuksen tunnistamiseksi on tärkeää tuntea varoitusmerkit, kuten esim:

- > makuuhaavat, iho-ongelmat ja heikentynyt ääreisverenkierto
- > ikäperusteinen paino (z-piste <2)
- > ihopoimujen paksuus (triceps) <10. ikä- ja sukupuolisentiili
- > käsivarren keskellä oleva rasva- ja lihasalue <10. persentiili ja huono painonkehitys ja/tai hidastunut kasvu.

Ravinnontarve (energia, proteiinit, neste, mikroravintoaineet)

NI-potilaat kuluttavat kävellessään enemmän energiaa (54,55), kun taas vuode- tai pyörätuolipotilaiden energiantarve on 60–70 % terveiden lasten tarpeesta (22,56).

Energiantarpeen yliarviointi voi johtaa ylipainoon, mitä esiintyy 10–15 prosentilla lapsista (1).

5a. ESPGHANin työryhmä suosittelee, että NI-lasten energiantarve lasketaan terveiden, kasvavien lasten ravinnontarpeelle annettujen viihearvojen mukaan.

Taulukko 1.

Energiantarpeen laskemisyhtälö lapsilla, joilla on neurologinen rajoite.

Menetelmä	Laskukaava
Ravinnosta saatavan perusenergian viitearvot (BEE)	Energiansaanti (kcal/pvä) = BEE x 1,1, jossa BEE on: Pojat: $66,5 + (13,75 \times \text{paino kg}) + (5,003 \times \text{pituus cm}) - (6,775 \times \text{ikä})$ Työt: $65,1 + (9,56 \times \text{paino kg}) + (1,850 \times \text{pituus cm}) - (4,676 \times \text{ikä})$
Epäsuora kalorimetria	Energiansaanti (kcal/pvä) = [BMR x lihastonus x aktiivisuustaso] + kasvu, missä: Lihastonus = 0,9 jos vajaa, 1,0 jos normaali ja 1,1 jos kohonnut Aktiivisuustaso = 1,1 jos vuodepotilas, 1,2 jos pyörätuolissa tai ryömii ja 1,3 jos jalkeilla Kasvu = 5 kcal/g toivotusta painonnoususta (normaali ja saavutettava kasvu)
Pituus	15 kcal/cm lapsella, jolla ei ole motorista toimintahäiriötä 14 kcal/cm lapsella, jolla on motorinen toimintahäiriö mutta kävelee 11 kcal/cm lapsella, joka ei pysty kävelemään

6a. ESPGHANin työryhmä suosittelee, että NI-lasten proteiinitarve lasketaan terveiden, kasvavien lasten ravinnonsaannille annettujen viitearvojen mukaan.

6b. ESPGHANin työryhmä suosittelee, että lisäproteiinia käytetään erityisissä kliinisissä tilanteissa, kuten makuuhaavoissa, tai annetaan lapsille, joilla on alhainen energiantarve.

Muita NI-lasten ongelmia voivat olla muuttunut nestestatus ja mikroravintoaineiden puute (etenkin raudanpuute). (Papadopoulos A et al 2008)

7. ESPGHANin työryhmä suosittelee nestestatuksen arviointia, koska NI-lapsilla on monista syistä johtuva nestevajeen vaara (esim. viestintäkyvyttömyys, kuolaaminen, nielemisongelmat).

8. ESPGHANin työryhmä suosittelee, että laskettaessa NI-lasten mikroravintoaineiden tarvetta viitearvona käytetään terveiden, kasvavien lasten mikroravintoaineita koskevaa saantisuositusta.

Tärkeimmät työryhmässä keskustellut aiheet olivat **suunielun toimintahäiriö, ruokatorven refluksitauti sekä kliininen ravitsemus (nenämahaletku, perkutaaninen endoskooppinen gastrostooma/jejunostooma).**

1. Suunielun toimintahäiriö (OPD) määritellään yhden tai useamman nielemisvaiheen häiriönä (kolme nielemisvaihetta ovat oraalinen, faryngeaalinen ja esofagiaalinen), ja sen laskettu esiintyvyys NI-lapsilla on yli 90 %.

(Reilly S et al 1996; Calis E A et al 2008)

2. Ruokatorven refluksitauti (GERD) on tavallinen NI-lasten tila, jonka raportoitu esiintyvyys on jopa 70 %. (Del Giudice E et al 1999; Bayram A K et al 2016)

Paneelin mukaan parhaat kompensointi menetelmät nielemisvaikeuksien vähentämiseksi ovat:

- > syöttöajankohdan, kehon asennon, ruoan koostumuksen ja ravinnon sisällön muuttaminen
- > puhe- ja kieliterapia

Käytetyt diagnostiset selvitykset:

- > esofagogastroduodenoskopia koepaloineen
- > ph-impedanssimetria
- > radiologinen ylemmän ruoansulatuskanavan varjoainetutkimus
- > digitaalinen peräsuolitutkimus ja bariumperäruiske

Ruokatorven refluksoireissa ehdotetaan enteraalisen ravitsemuksen muuttamista:

- > kuidullinen letkuravinto
- > hydrolysoitua heraproteiinia sisältävä letkuravinto

(Miyazawa R et al 2008; Khoshoo V et al. 1996; Campanozzi A et al 2007)

NI-lasten ummetuksen ja GERDin hoito:

- > PPI:t (protonipumpun estäjälääkkeet) ja prokineettiset lääkkeet
(Vandenplas Y et al 2009)
- > nesteen saanti, kuidut (17–21 g/pvä) ja osmoottiset laksatiivit (1–2 ml/kg-1 / pvä-1)
(Elawad MA et al 2001)

Enteraalinen ravitseminen

19–21. NI-lapsille suositellaan oraalista ravinnonsaantia, jos se on ravitsemuksellisesti riittävää ja turvallista eikä ruokailun pituus ylitä 30 minuuttia. Jos ruokailu kestää pitempään kuin 3 tuntia päivässä, suositellaan enteraalista keinoravitsemusta.

• **Oraalinen ravitseminen** ► Sen toteutettavuus riippuu lapsen iästä, psykomotorisen kehitysviivästymän asteesta, dysfagian merkeistä tai oireista sekä aliravitsemuksen vaikeusasteesta. (Marchand V et al 2006 Bell KL et al 2013)

• **Enteraalinen ravitseminen** ► Sen riittävyys ja turvallisuus riippuu lapsen iästä, energiantarpeesta ja antotavasta. (Braegger C et al 2010)

Käytettävän letkuravinnon sisältö voi vaihdella:

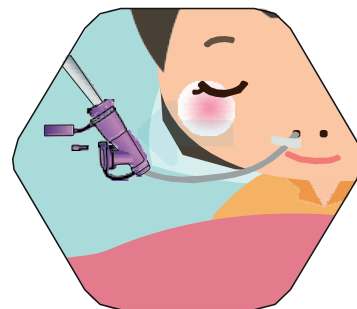
- 1) Perusletkuravintovalmiste (kokoproteiini) (1,0 kcal/ml) sopii myös alle vuoden ikäisille.
- 2) Perusletkuravintovalmiste (kokoproteiini) (1,0 kcal/ml) kuidullinen yli vuoden ikäisille lapsille. (Marchand V et al 2006)
- 3) Runsasenerginen, kuidullinen letkuravinto (1,5 kcal/ml) kun runsaan nesteen saannin sietokyky on alhainen. (Vernon Roberts A et al 2010)
- 4) Hydrolysoitua heraproteiinia sisältävä letkuravinto viivästyneen mahalaukun tyhjennyksen, gastroesofageaalisen refluksin, oksennusten tai pahoinvoinnin yhteydessä. (Fried MD et al 1992 Sullivan PB et al 2005 Sullivan PB et al 2006)
- 5) Liikkumattomille lapsille suositellaan vähärasvaista, vähäenergistä ja runsaskuituista letkuravintoa, jota on rikastettu mikroravintoaineilla normaaleihin tasoihin. (Sullivan PB et al 2005 Sullivan PB et al 2006)

Viimeinen käsitelty aihe oli enteraalisen ravinnonsaannin pääasialliset menetelmät ja kirurgiset indikaatiot.

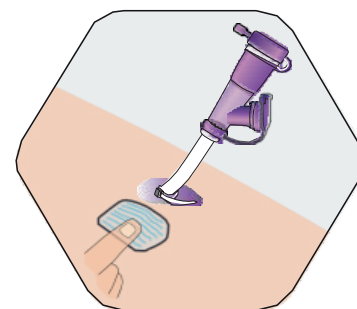
Enteraalista ravitsemusta voidaan annostella seuraavasti:

- Bolus annostelu ► letkuravintoa annetaan 15–30 minuutin ajan useamman kerran päivässä.
(Marchand V et al 2006; Bell KL et al 2013)
- Jatkuva annostelu ► Letkuravintoa annetaan ravinnonsiirtopumpulla.
(Marchand V et al 2006; Bell KL et al 2013)

- **nasogastrisen letkun tai gastrostooman kautta,** viimeksi mainittu on suositeltavin menetelmä pitkäaikaiseen letkuruokintaan.



- **jejunaalinen ruokinta** on yleensä indisoitu potilaille, joilla on toistuvaa ja/tai refleksinomaista oksentelua tai GERD-peräistä aspiraatiota.
(Dormann AJ et al 2002)

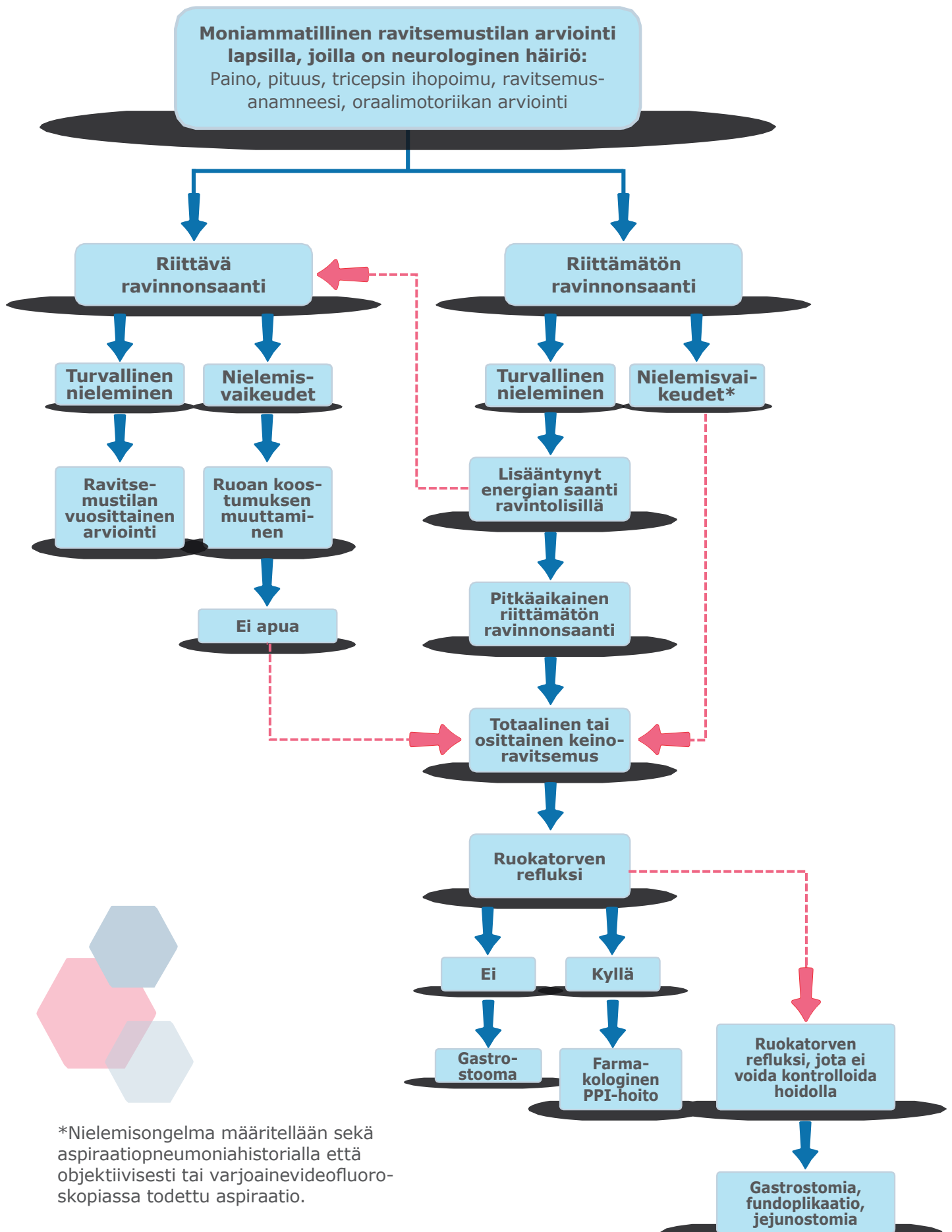


Kirurgiset toimenpiteet:

- **gastrostooma**, joka on suoraan mahalukkuun annettavan ruokinnan päämenetelmä pitkäaikaisessa letkuruokinnassa.
(Sullivan PB et al 2005; Sullivan PB et al 2006)
- **leikkaus (fundoplikaatio)** ei suoriteta rutiininomaisesti gastrostomian yhteydessä: lisää komplikaatioiden, kuten *ilmavaivat, dysfagian ja dumping-oireyhtymän* riskiä refluksikirurgian yhteydessä. (Heine RG et al 1995 Ponsky TA et al 2013)

KUVA 1.

Ravintoarvion algoritmi lapsilla, joilla on neurologinen häiriö



*Nielemisongelma määritellään sekä aspiraatiopneumoniahistorialla että objektiivisesti tai varjoainevideofluoroskopiassa todettu aspiratio.

VIITTEET

- Adams RC et al. *Pediatrics* 2014; 134:e174 5-62.
- Bayram AK et al. *Brain Dev* 2016; 38:274-9.
- Bell KL, et al. *Eur J Clin Nutr* 2013; 67(suppl 2):S13-6. Braegger C et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:110-22. Brotherton AM et al. *Child Care Health Dev* 2007; 33:539-46. Calis EA et al. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50:625-30. Campanozzi A et al. *Brain Dev* 2007; 29:25-9.
- Del Giudice E et al. *Brain Dev* 1999;2 1:307-11.
- Dormann AJ et al. *Dig Dis* 2002; 20:14 5-5 3.
- Elawad MA et al. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43:829-32.
- Fried MD et al. *J Pediatr* 1992; 120:569-72.
- Frisancho AR. *Am J Clin Nutr* 1981; 3 4:25 40-5.
- Heine RG et al. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37:320-9.
- Hogan SE. *J Am Coll Nutr* 1999; 18:201-5.
- Khoshoo V et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996; 22:48-55.
- Kuperminc MN et al. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:824-30.
- Marchand V et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43:123-35.
- Martinez-Costa C et al. *J Hum Nutr Diet* 2011; 24:115-21.
- Mascarenhas MR et al. *Nutr Clin Pract* 2008; 23:597-607.
- Miyazawa R et al. *BMC Gastroenterol* 2008; 8:11.
- Papadopoulos A et al. *Int J Hematol* 2008; 88: 495-7.
- Petersen MC et al. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:713-7.
- Ponsky TA et al. *J Surg Res* 2013; 179:1- 4. Reilly S et al. *J Pediatr* 1996; 129:877-82 .
- Savage K et al. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2012; 36:118S-23S.
- Schoendorfer N et al. *Br J Nutr* 2012; 107:1476-81.
- Spender QW et al. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31:206-14.
- Stevenson RD. *Arch Pediatr Adolescent Med* 1995;149: 65 8-62. Stevenson RD et al. *Pediatrics* 2006; 118:1010-8.
- Sullivan PB et al. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46:796-800.
- Sullivan PB et al. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47:77-85.
- Sullivan PB et al. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:877-82.
- Sullivan P. *Dev Med Child Neurol* 2015; 57:793-4.
- Vandenplas Y, et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 49:498-547. Vernon-Roberts A et al. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:1099-105.