

Řešení neprospívání speciální kojeneckou výživou

MUDr. Radana Kotalová, CSc., doc. MUDr. Květa Bláhová, CSc., MUDr. Petra Štěpánovská

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Biliární atrezie je nejčastější indikací k transplantaci jater u dětí. Jaterní selhání vede k závažnému neprospívání a špatný nutriční stav negativně ovlivňuje úspěšnost transplantace. Zajištění dobrého stavu výživy dítěte s uvedenou diagnózou je základem jeho terapie, situace je obvykle komplikována rozvojem ascitu. Kazuistika uvádí způsob řešení tohoto případu podáním vhodných dietetik určených pro kojenecký věk.

Klíčová slova: neprospívání, ascites, speciální výživa.

Management of failure to thrive with special infant formula

Biliary atresia is the most common indication for liver transplantation in children. Liver failure results in a serious failure to thrive and a poor nutrition status negatively affects the success rate of transplantation. Providing a good nutrition status in a child with the above diagnosis is the mainstay of therapy; the situation is usually complicated by the development of ascites. The case report describes the management of this case by administering suitable dietetic products for infants.

Key words: thrive, ascites, special infant formula.

Pediatr. pro Praxi 2009; 10(4): 257–258

Úvod

Cirhotická přestavba jaterního parenchymu je provázena rozvojem portální hypertenze s jejími důsledky – splenomegalií včetně hypersplenizmu, přítomností ascitu a možností krvácení do gastrointestinálního traktu z jícnových varixů nebo z překrvení sliznic při koagulopatii a trombocytopenii. Redukce počtu funkčních hepatocytů vede k poruše syntetických funkcí jater, cirhotické procesy dané obstrukcí žlučových cest způsobují poruchu odtoku žluče. Ta se potom podílí značnou měrou na závažné formě sekundárního malabsorpčního syndromu, prezentovaného především neprospíváním.

Výživa takového dítěte v kojeneckém věku, kdy na jedné straně je potřeba hyperalimentace pro malabsorpční syndrom a na druhé straně nutnost restrikce tekutin a natria k léčbě ascitu, je velmi komplikovaná.

Vlastní případ

Jedná se o dívku z 1. fyziologické gravidity, porozenou sekci pro nepostupující porod v 38. týdnu těhotenství, porodní hmotnost byla 2900 g, porodní délka 44 cm bez poporodních komplikací, s fyziologickým ikterem nevyžadujícím fototerapii. V prvních 3 týdnech byl ikterus stále zřejmý, ale s tendencí ústupu. Následně progredoval a stolice začaly být hypocholické. Ty v 6 týdnech věku již byly acholické a poprvé byl proveden odběr krve s průkazem konjugované hyperbilirubinémie (celkový bilirubin 142 $\mu\text{mol/l}$ a konjugovaný bilirubin 112 $\mu\text{mol/l}$), aminotrans-

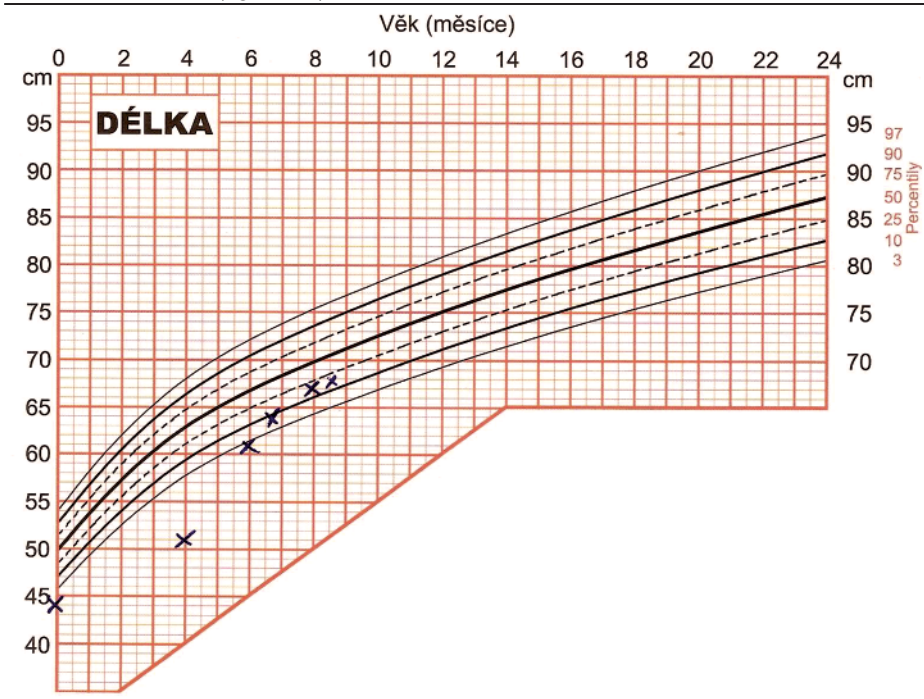
ferázy se pohybovaly mezi 1–2 $\mu\text{kat/l}$. Zvýšená byla hodnota GMT – 25,6 $\mu\text{kat/l}$. Následně bylo dítě hospitalizováno ve spádové nemocnici pro zřejmou neonatální cholestázu – během několika dnů byla vyloučena infekční, metabolická, imunologická i endokrinní příčina tohoto stavu. Na sonografii nebyl prokázán žlučník. Pro podezření na biliární atrezii byla přeložena na Pediatrickou kliniku 2. LF UK a FN Motol k dalšímu vyšetření. Zde byla provedena endoskopická retrográdní cholangiopankreatikografie (ERCP) – byla nalezena Vaterská papila, kontrastní látkou se plnily jen pankreatické vývody, žlučový strom se nezobrazil. Byla potvrzena atrezie žlučových cest I. typu a byla indikována revize. Ta byla realizována na Klinice dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol Praha v následujícím dnu – resp. v 8 týdnech věku dítěte, operační nález byl shodný s endoskopickým a byla založena portoenteroanastomóza dle Kasaie. Současně provedená biopsie jater diagnózu potvrdila nálezem proliferace žlučových kanálků s přítomnými žlučovými tromby, ojedinělou obrovskobuněčnou transformací hepatocytů s již přítomnými vazivovými septy.

Po operaci se stolice poněkud vybarvily, ale byly hypocholické, rozvinul se ascites. Dítě bylo za 10 dnů po operaci překládáno zpět na Pediatrickou kliniku s hmotností 4 130 g včetně ascitu – obvod břicha se pohyboval kolem 52 cm. Dítě bylo živeno Nutrilonem Allergy Digestive Care. Požadavek zvýšeného kalorického příjmu byl hrazen Fantomalem a Protifarem.

Bylo zahájeno podání ursodeoxycholové kyseliny a substituce vitaminů A, D, E, K a vápníku s fosforem.

V dalším průběhu klesla hladina celkového bilirubinu na 32 $\mu\text{mol/l}$, aminotransferázy byly zvýšené na troj – až čtyřnásobek, hodnoty GMT zůstaly zvýšené – kolem 10–11 $\mu\text{kat/l}$. Hladina albuminu byla na dolní hranici normy 35,1 g/l, hodnoty INR a CRP se pohybovaly v mezích normy. Byla zřejmá hepatosplenomegalie (svědčící již pro cirhotickou přestavbu jaterního parenchymu) a výrazný ascites, břicho bylo velké, obvod kolem pupku až 53 cm. To přispívalo k neklidu dítěte, nechutenství, zvracení, někdy i počínající dyspnoei. Během 4 týdnů se nedařilo řešit ascites podáním spironolaktonu nejprve v dávce 1 mg, následně 2 mg/kg/den. Intermitentní podávání furosemidu 1 mg/kg přibližně 2–3 x týdně po infuzi albuminu v dávce 1g/kg vedlo vždy ke krátkodobému zmenšení obvodu břicha o 1–3 cm, do druhého dne se objem břicha doplňoval a dále zvětšoval. Obtíže dítěte zůstávaly. Odmítalo stravu – na dávku tolerovalo maximálně 60 ml, rozvinula se hyponatremie 132 $\mu\text{mol/l}$. Hmotnost kolísala s mírou ascitu, podkožní tuk ubýval. Zlepšení nutričního stavu dítěte v této situaci nemohlo být řešeno parenterální výživou pro nutnou restrikci tekutin jako základní opatření pro léčbu ascitu. V situaci, kdy byla zvažována paracentéza ascitu – ve věku 4 měsíců (hmotnost 4 400 g, délka 51 cm), byl upraven jídelníček dítěte – tři až čtyři mléčné dávky byly nahrazeny přípravkem speciální kojenecké výživy – Infatrini

Obrázek 1. Percentilový graf délky dítěte



(50 ml na porci). To umožnilo poněkud snížit celkový objem výživy a zvednout její kalorickou hodnotu (čaj nikdy nebyl podáván). Dítě tento typ výživy pilo s velkou chutí a nezvracelo ji. Přibližně po týdnu se obvod břicha přestal zvětšovat, v následném týdnu nebylo potřebné podávat furosemid.

V 5 měsících sice ascites trval, ale obvod břicha se stabilizoval na 48–49 cm, k udržení stavu stačila dávka spironolaktonu 1 mg/kg/den při výše uvedeném dietním opatření. Hladina natria se upravila na hodnoty 136–137 mmol/l, odpady natria v moči se normalizovaly. Opakovaně monitorovaný amoniak se držel při horní hranici normy, hodnoty albuminu, prealbuminu, cholesterolu a dalších nutričních parametrů byly ve fyziologických mezích. Hmotnost zpočátku stagnovala, ale v 6. měsíci již byla 5 550 g, v 8. měsíci 7 350 g při délce 67 cm.

Tabulka 1. Složení přípravků kojenecké výživy

	Obsah ve 100 ml přípravku				
	bílkovina (g)	sacharidy (g)	tuky (g)	natrium (mg)	kal. hodnota (kcal)
Nutrilon 1	1,3	7,3	3,5	17	66
Nutrilon Allergy Digestive Care	1,8	6,8	3,5 +1,8 MCT	18	66
Infatrini	2,6	10,3	5,4	25	100

Nyní v jídelníčku zůstává jedna dávka Infatrini (100 ml denně), Nutrilon Allergy Digestive Care, jsou zaváděny příkrmy dle věku, nadále není podáván čaj a ovocné šťávy. Laboratorní nález již ale signalizuje incipientní chronické jaterní selhání dané základní diagnózou. Další postup bude vyžadovat transplantaci jater, dobrý stav výživy dítěte zlepší její úspěšnost.

Diskuze

Na výživu kojence se závažnou cholestatickou jaterní lézí – resp. cirhózou jsou kladeny požadavky, které se mohou dostat do rozporu.

Pro závažný sekundární malabsorpční syndrom a zajištění uspokojivého nutričního stavu je vyžadována hyperalimentace se suplementací vitaminů rozpustných v tucích a minerálů. Obvykle je podáváno dietetikum s vysokým obsahem MCT (Nutrilon Allergy Digestive Care),

kteří jsou resorbovány bez přítomnosti žlučových kyselin v zažívacím traktu. Protože u malých kojenců je výživu možné řešit jen tekutou stravou, hyperalimentace vede buď k zvětšení objemu, nebo k zahušťování stravy maltodextriny či mléčnou bílkovinou. Zvětšení objemu výživy v případě již rozvinuté portální hypertenze vedoucí k ascitu se dostává do rozporu s nutností restrikce tekutin jako základního opatření v léčbě ascitu. Restrikce natria u dětí není obvykle doporučována pro následné snížení chuti k neslanému jídlu a sníženému příjmu stravy. U kojenců je vše dané obsahem natria v dostupných kojeneckých mlécích. Mateřské mléko obsahuje 17 mg natria ve 100 ml, Nutrilon Allergy Digestive Care 18 mg, Infatrini 25 mg ve 100 ml přípravku. Kalorická hodnota kojeneckých mlék se pohybuje mezi 66–70 kcal ve 100 ml, přípravek Infatrini dosahuje 100 kcal ve 100 ml navýšením proteinů a hlavně sacharidů (tabulka 1). V Infatrini je vyšší obsah natria než v Nutrilon Allergy Digestive Care, ale celkový příjem natria se vyrovná při přepočtu na celkový příjem kalorií v těchto dvou srovnávaných přípravcích.

Dalším krokem v léčbě ascitu je podávání diuretik s preferencí spironolaktonu. Zvyšování jeho dávek a zvl. přidání furosemidu přispívá k rozvoji hyponatremie a rozvoji hepatorenálního syndromu. Infuze albuminu s následným podáním furosemidu jsou indikovány u hypoalbuminemii při poruše syntetických funkcí jater.

Paracentéza je krajní řešení, pokud již ascites vede k dyspnoi. Má být prováděna jednorázově, bez ponechání katetru.

Závěr

Vhodně zvolená výživa je součástí terapie jakéhokoliv onemocnění. V uvedené kazuistice se výživa stala základem komplexní léčby ascitu a neprospívání dítěte s biliární atérií připravovaného k transplantaci jater. Infatrini s vysokým obsahem kalorií v malém objemu splnilo potřebné požadavky.

MUDr. Radana Kotalová, CSc.
Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
radana.kotalova@seznam.cz