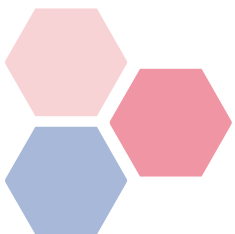
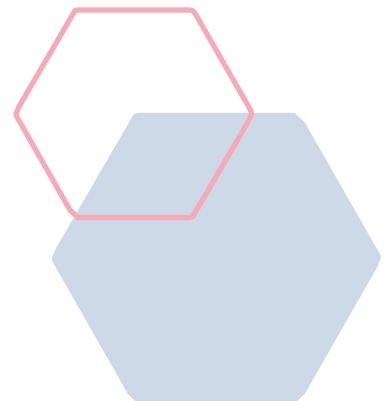


**Sammanfattning av**  
**riktlinjerna från European Society**  
**of Paediatric Gastroenterology,**  
**Hepatology and Nutrition**  
**(ESPGHAN) om bedömning**  
**och behandling av**  
**gastrointestinala och**  
**nutritionsrelaterade**  
**komplikationer hos barn**  
**med neurologisk**  
**funktionsnedsättning**

av prof. Claudio Romano



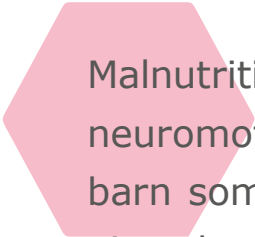
För hälso- och sjukvårdspersonal

# Förord

Redaktör: Claudio Romano

Paediatric Gastroenterology UOC, University of Messina

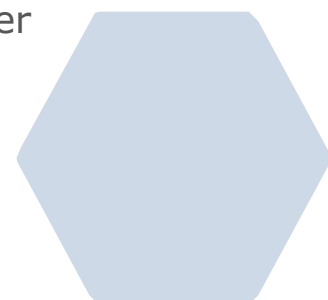
E-post: romanoc@unime.it



Malnutrition och gastrointestinala symtom är vanliga hos barn med neuromotoriska funktionsnedsättningar. Genom att tidigt identifiera barn som löper risk för malnutrition går det sannolikt att förebygga vissa komplikationer och brist på mikronäringsämnen. Den gastroenterologiska patologin vid psykomotorisk funktionsnedsättning är komplex och kräver ofta kirurgisk behandling. Mer än 100 000 barn i Europa har cerebral pares. Med en överlevnadsfrekvens till vuxen ålder på nära 90 %, förväntas över 400 000 vuxna med neuromotorisk funktionsnedsättning under de närmaste 10 åren. Tidig upptäckt av problem med att äta och dricka utgör ett fundamentalt steg i identifieringen av barn i riskzonen. Utöver nutritionsrelaterade faktorer kan också sådana tillstånd som återkommande luftvägsinfektioner, förstoppning och gastroesofageal reflux påverka tillväxt, kaloriintag och basalmetabolism.

Kunskaper om bedömning av näringsstatus, beräkning av kalori-behov och basalmetabolism liksom indikationer för när och hur en plan för artificiell nutrition ska sättas in måste alltsammans ingå i alla moderna barnläkares verktygslåda och inte bara vara specialisters exklusiva expertis.

ESPGHANS riktlinjer publicerade 2017 är en syntes av den bästa evidensen i litteraturen och stöds också av erfarenheten hos den specialistpanel som bidrog till utarbetandet av dem. Den här texten sammanfattar riktlinjernas budskap och rekommendationer för att underlätta en mer direkt användning.





# SAMMANFATTNING AV RIKTLINJERNA FRÅN EUROPEAN SOCIETY OF PAEDIATRIC GASTROENTEROLOGY, HEPATOLOGY AND NUTRITION (ESPGHAN) OM BEDÖMNING OCH BEHANDLING AV GASTROINTESTINALA OCH NUTRITIONSRELATERADE KOMPLIKATIONER HOS BARN MED NEUROLOGISK FUNKTIONSNEDSÄTTNING

## ■ BAKGRUND

Barn med neurologisk funktionsnedsättning (NI) lider av gastrointestinala (GI) rubbningar som ska beaktas vid bedömning av deras näringsstatus. Faktum är att den neurologiska skadan kan påverka GI-systemet negativt, särskilt den oralmotoriska funktionen och motiliteten. Mot bakgrund av avsaknaden av ett systematiskt angreppssätt på behandlingen av barn med neurologiska skador, har European Society of Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) genom en internationell arbetsgrupp bestående av barnläkare och pediatrika gastroenterologer nått konsensus och definierat evidensbaserade riktlinjer för klinisk praxis vad avser hanteringen av gastrointestinala och näringsrelaterade rubbningar hos barn med neuromotorisk funktionsnedsättning.

## ■ METODER

ESPGHANS arbetsgrupp avhandlade ett antal kliniska frågor relaterade till bedömningen och behandlingen av gastrointestinala och näringsmässiga rubbningar hos barn med neurologisk funktionsnedsättning.

31 kliniska frågor formulerades om följande ämnen:

- **bedömning av näringsstatus**
- **beräkning av näringsbehov**
- **identifiering av malnutrition**
- **behandling med artificiell nutrition**
- **klassificering av gastrointestinala patologier**
- **administreringsvägar för artificiell nutrition (enteral och gastrostomi/perkutan jejunostomi)**
- **indikationer för mag-tarmkirurgi.**

Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation (GRADE) användes för att utvärdera resultaten; rekommendationerna diskuterades och definierades vid 2 konsensusmöten.

Evidensens nivå och kvalitet har bedömts i enlighet med Oxford Centre for Evidence Based Medicines system och GRADE.

## Vad vi vet

- Barn med neurologiska nedsättningar har problem med att svälja och inta näring.
- Förändrad näringsstatus är följden av otillräckligt kaloriintag.
- Luftvägsinfektioner med risk för aspiration och gastroesofageal reflux är närliggande faktorer.
- Målen med nutritionsbehandling inkluderar förbättring av livskvaliteten för barnet och barnets familj.

## Vad är nytt

- Flera strategier för nutrition och hantering av oralmotoriska färdigheter har tagits fram.
- Ett tvärdisciplinärt arbetssätt är fördelaktigt för barn med hämmad tillväxt.
- Näringstillförsel via gastrostomi minskar risken för aspiration men kan förvärra gastroesofageal reflux.
- Nyttan med refluxkirurgi som tillägg till en gastrostomi är ännu inte helt klarlagd.

Här är några av de viktigaste rekommendationerna från ESPGHANs riktlinjer publicerade 2017.

## ■ REKOMMENDATIONER

### Bedömning av näringsstatus

Baserat på de överväganden som framkom i ESPGHANs arbetsgrupp ska barn med NI ges nutritionsbehandling av:

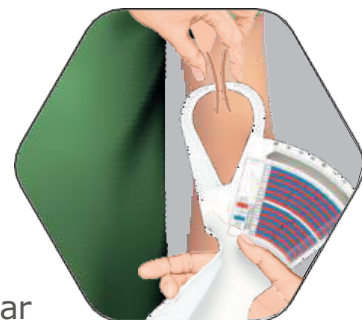
**1) Ett tvärdisciplinärt team** (läkare, dietist, sjuksköterska, fysioterapeut, psykolog och arbetsterapeut) för att med hjälp av multipla interventioner (rehabilitering, kostförändringar och läkemedel) säkerställa linjär tillväxt och viktökning liksom för att främja förbättring av fysiologiska och funktionella förmågor. (Brotherton AM et al 2007 Adams RC et al 2014 Sullivan PB et al 2004)

**2) En etikexpert:** beslutsstöd i samband med invasiva ingrepp (t.ex. PEG). (Petersen MC et al. 2006; Martinez Costa C et al. 2011)

**2a.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att bedömningen av näringsstatus hos barn med NI inte baseras uteslutande på mätningar av längd och vikt.

Antropometriska data som bör användas för bedömning av näringsstatus hos barn med NI är följande:

- > Mätning av vikt och längd. (Stevenson RD et al. 2006)
- > Tillväxtkurva för att bedöma linjär tillväxt.  
(Stevenson RD 1995; Spender QW et al. 1989; Hogan SE 1999)
- > Mätning av hudveckstjocklek för att bedöma fettmängd  
(Sullivan P 2015) samt armars och bens omkrets.  
(Kuperminc MN et al. 2010 ; Frisancho AR 1981)



**2b.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar rutinmässiga mätningar av benlängd när det inte går att mäta kroppslängden hos barn med NI.

Andra faktorer som ska ingå i bedömningen av näringsstatus är:

- > bedömning av mikronäringsstatus (vitamin D, järn, kalcium, fosfor)
- > bedömning av kroppssammansättning med DXA-mätning (dual energy X ray absorptiometry). (Sullivan P 2015)

**4.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att antropometriska mätningar utförs minst var 6:e månad och att mikronäringsstatus kontrolleras en gång om året.

(Marchand P et al. 2006; Campanozzi A et al 2007). För att identifiera malnutrition hos barn med NI är det viktigt att identifiera förekomst av varningstecken, t.ex.:

- > förekomst av trycksår, hudproblem och nedsatt perifer cirkulation
- > vikt för ålder (z-poäng < 2)
- > hudveckstjocklek (triceps) < 10:e centilen för ålder och kön
- > fett- eller muskelarea mitt på överarmen < 10:e percentilen och svag viktutveckling och/eller failure to thrive.

## Näringsbehov (energi, proteiner, vätska, mikronäringsämnen)

Patienter med NI förbrukar mer energi vid gång (54,55) medan kaloribehovet hos sängbundna eller rullstolsburna patienter är 60–70 % av friska barns behov (22,56).

Överskattning av energibehovet kan leda till övervikt, vilket observeras hos 10–15 % av barnen (1).

**5a.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att referensstandarderna för intag via kosten för friska, växande barn används till att beräkna kaloribehovet hos barn med NI.

Tabell 1.

Ekvationer för beräkning av energibehovet hos barn med neurologisk nedsättning.

Metod	Ekvation
<b>Referensstandard för intag via kosten för BEE</b>	Energiintag (kcal/dag) = BEE x 1,1, där BEE är: Pojkar: $66,5 + (13,75 \times \text{vikt i kg}) + (5,003 \times \text{längd i cm}) - (6,775 \times \text{ålder})$ Flickor: $65,1 + (9,56 \times \text{vikt i kg}) + (1,850 \times \text{längd i cm}) - (4,676 \times \text{ålder})$
<b>Indirekt kalorimetri</b>	Energiintag (kcal/dag) = [BMR x muskeltonus x aktivitet] + tillväxt, där: Muskeltonus = 0,9 om nedsatt, 1,0 om normal och 1,1 om förhöjd Aktivitet = 1,1 om sängbunden, 1,2 om rullstolsbunden eller kryper och 1,3 om ambulatorisk Tillväxt = 5 kcal/g av önskad viktökning (normal och catch-up-tillväxt)
<b>Längd</b>	15 kcal/cm hos barn utan motorisk dysfunktion 14 kcal/cm hos barn med motorisk dysfunktion som kan gå 11 kcal/cm hos barn som inte kan gå

**6a.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att referensintaget av protein via kosten för friska, växande barn används till att beräkna lämpligt proteinintag för barn med NI.

**6b.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att proteintillskott används i specifika kliniska situationer, som trycksår eller hos barn med lågt kaloribehov.

Andra problem hos barn med NI är eventuellt förändrad vätskestatus och brist på mikronäringsämnen (särskilt järnbrist). (Papadopoulos A et al 2008)

**7.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att vätskestatus bedöms eftersom barn med NI löper risk för dehydrering av flera orsaker (t.ex. oförmåga att kommunicera, dregling, sväljproblem).

**8.** ESPGHANs arbetsgrupp rekommenderar att referensintaget av mikronäringsämnen för friska, växande barn används till att beräkna behovet av mikronäringsämnen hos barn med NI.

Till de viktigaste ämnen som arbetsgruppen diskuterade hör **orofaryngeal dysfunktion, gastroesofageal refluxsjukdom och klinisk nutrition (via nasogastrisk sond, perkutan endoskopisk gastromistomi/jejunostomi).**

**1. Orofaryngeal dysfunktion (OPD)** definieras som förekomst av rubbningar i en eller flera av de tre sväljfaserna (oral, faryngeal och esofageal) med en beräknad prevalens på över 90 % hos barn med NI. (Reilly S et al 1996 Calis E A et al 2008)

**2. Gastroesofageal refluxsjukdom (GERD)** är ett vanligt tillstånd hos barn med NI med en rapporterad incidens på upp till 70 %. (Del Giudice E et al 1999; Bayram A K et al 2016)

Panelen rapporterar de bästa kompensatoriska metoderna att minska risken för dysfagi:

- > ändrade matningstider, kroppsställning, matens konsistens och kostinnehåll
- > tal- och språkterapi.

De diagnostiska utredningar som användes var:

- > esofagogastroduodenoskopi med biopsier
- > ph-impedansmetri
- > radiologisk kontraststudie av övre matspjälkningskanalen
- > digital rektalundersökning och bariumlavemang.

Vid symtom på gastroesofageal reflux föreslås ändrad enteral nutrition:

- > fiberberikad sondnäring
- > sondnäring baserad på hydrolyserat vassleprotein.

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

Behandling för GERD och förstoppning hos barn med NI:

- > PPI:er (protonpumpshämmande läkemedel) och prokinetiska läkemedel
- > intag av vätska, fibrer (17–21 g/dag) och osmotiska laxermedel (1–2 ml/kg-1 / dag-1).

(Elawad MA et al 2001)

## Enteral nutrition

**19–21.** Oral näringstillförsel rekommenderas för barn med NI om sådan tillförsel är näringsmässigt tillräcklig, säker och måltidernas längd inte överstiger 30 minuter. I annat fall, om måltiderna varar längre än 3 timmar per dag, rekommenderas artificiell enteral nutrition.

- **Oral nutrition** ► genomförbarheten beror på barnets ålder, grad av psykomotorisk utvecklingsförsening, förekomst av tecken eller symtom på dysfagi och malnutritionens svårighetsgrad. (Marchand V et al 2006 Bell KL et al 2013)
- **Enteral nutrition** ► beslutet beror på barnets ålder, energibehov och administreringsväg om oral nutrition inte är tillräcklig och säker. (Braegger C et al 2010)

Typen av sondnäring som ska användas kan variera:

- 1) Standardsondnäring (helprotein) (1,0 kcal/ml) är även lämplig för barn under 1 års ålder.
- 2) Standardsondnäring (helprotein) (1,0 kcal/ml) innehållande fibrer: barn över 1 års ålder.  
(Marchand V et al 2006)
- 3) Energirik sondnäring (1,5 kcal/ml) innehållande fibrer vid låg tolerans för stort vätskeintag.  
(Vernon Roberts A et al 2010)
- 4) Sondnäring baserad på hydrolyserat vassleprotein vid fördröjd magsäckstömning, gastroesofageal reflux, regurgitation eller kräkning. (Fried MD et al 1992 Sullivan PB et al 2005 Sullivan PB et al 2006)
- 5) För barn som inte är mobila rekommenderas fettlåg, energilåg, fiberrik sondnäring berikad med mikronäringsämnen till normala nivåer. (Sullivan PB et al 2005 Sullivan PB et al 2006)

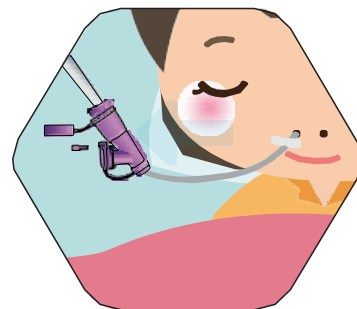
Det sista ämne som avhandlades var huvudmetoderna för tillförsel av enteral nutrition och indikationer för kirurgi.

Enteral nutrition kan administreras på följande sätt:

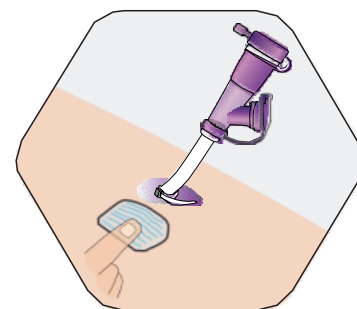
- **Bolus** ► sondnäringen tillförs under 15 till 30 minuter flera gånger om dagen.  
(Marchand V et al 2006; Bell KL et al 2013)
- **Kontinuerlig tillförsel** ► sondnäringen tillförs via en sondnäringssump.  
(Marchand V et al 2006; Bell KL et al 2013)

via

- **nasogastrisk sond eller gastrostomi,** sistnämnda är att föredra vid långvarig enteral nutrition.



- **jejunal tillförsel**  
är i allmänhet indicerad för patienter med återkommande och/eller refraktära kräkningar eller aspiration på grund av GERD.  
(Dormann AJ et al 2002)



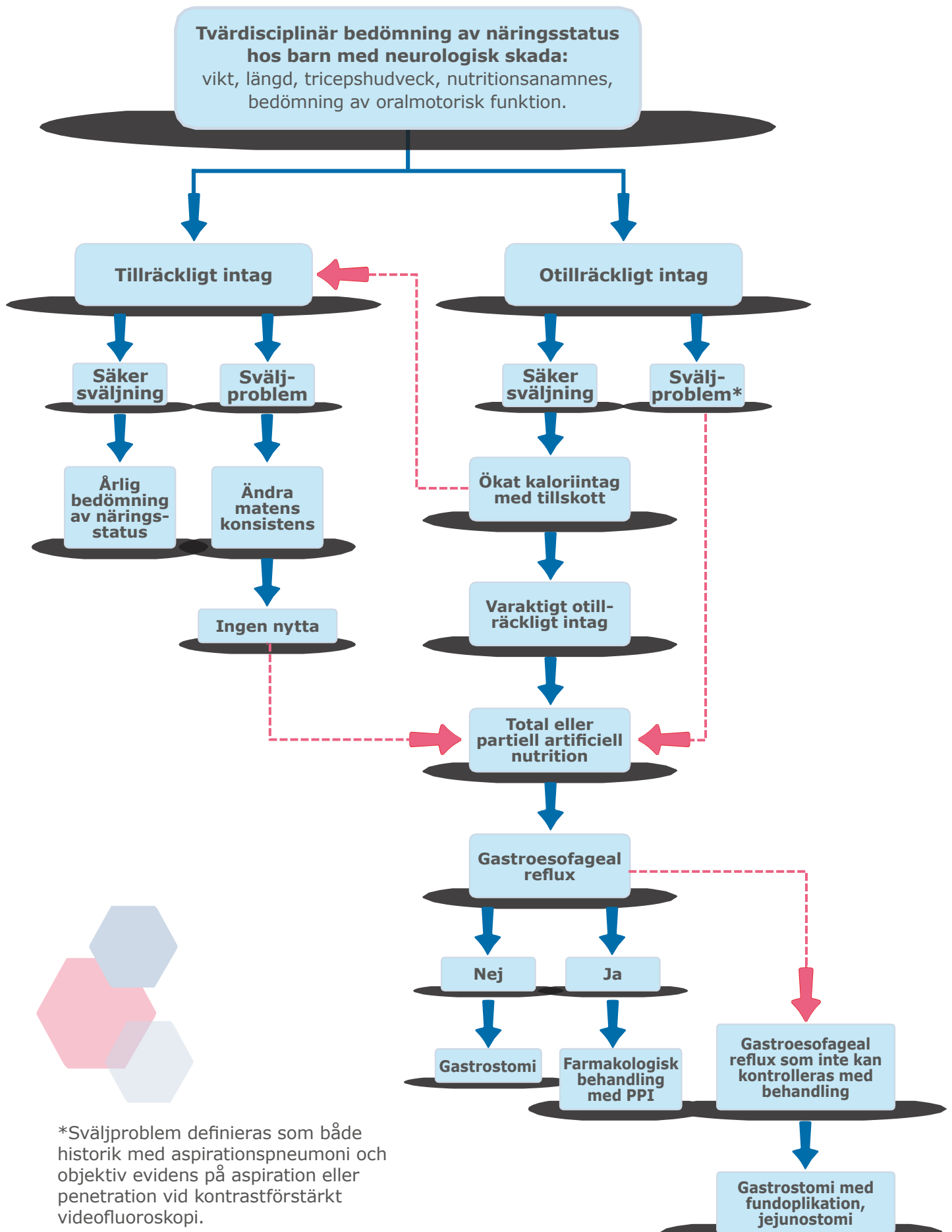
Kirurgiska ingrepp inkluderar:

- **gastrostomi** som huvudmetod för intragastrisk tillförsel vid långvarig sondmatning.  
(Sullivan PB et al 2005; Sullivan PB et al 2006)
- **operation (fundoplikation)** vid tidpunkten för gastrostomi, utförs inte rutinmässigt: ökad exponering för komplikationer till refluxkirurgi däribland *gasbesvär, dysfagi och dumpningsyndrom*. (Heine RG et al 1995 Ponsky TA et al 2013)

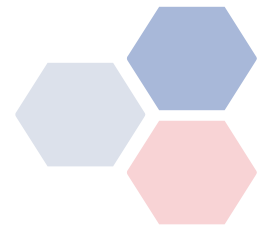


FIGUR 1.

Algoritm för näringsbedömning hos barn med neurologisk skada



\*Sväljproblem definieras som både historik med aspirationspneumoni och objektiv evidens på aspiration eller penetration vid kontrastförstärkt videofluoroskopi.



## REFERENSER

- 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.