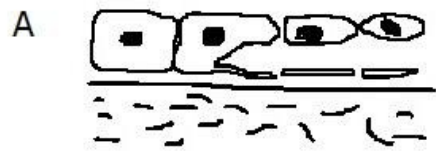


MALNUTRICE U PACIENTŮ EB

Ing. Bc. Gabriela Janíčková, nutriční terapeut
DEBRA, Klinické EB Centrum
Pediatrická klinika FN Brno

EPIDERMOLYSIS BULLOSA CONGENITA EBC

- × vzácné dědičné dermatologické onemocnění
- × základním projevem je extrémně křehká kůže a tvorba puchýřů, která je dána poruchou spojení mezi pokožkou a škárou = porucha v oblasti tzv. dermo-epidermální junkce
- × puchýře na kůži vznikají působením malého tlaku, třením nebo spontánně
- × 3 základní skupiny se liší vlastním mechanismem vzniku a lokalizací puchýřů
- × i) **epidermolysis bullosa simplex (EBS)**, kde dochází k rozvolnění a vzniku puchýře v epidermis
- × ii) **junkční epidermolysis bullosa (EBJ)** se zpuchýřování uskutečňuje v lamina lucida bazální membrány
- × iii) u **dystrofické epidermolysis bullosa (DEB)** puchýř vzniká pod bazální membránou v povrchových částech koria



EBS

EBJ

DEB



Oblast dermo-epidermální junkce. Vpravo: řez kůže, černá čára představuje bazální membránu, která odděluje epidermis (nad čarou) od dermis (pod čarou). Vlevo: schematické znázornění oblasti vzniku puchýře; v případě EBS dochází k cytolýze keratinocytů a vzniku puchýře v epidermis (A), u EBJ se rozpadá kůže v oblasti bazální membrány (B), DEB je způsobena rozpadem v dermis (C).

KLINICKÉ PROJEVY EB

- ✘ První klinické příznaky jsou u pacientů pozorovány již při narození nebo krátce po něm.
- ✘ Všechny tři formy mají projevy lokalizované i generalizované a mohou postihnout kromě kůže i vnitřní orgány.
- ✘ Výjimkou může být forma EBS, která může zůstat neodhalená do dospělosti
- ✘ EBS může být lokalizována jen na dlaně a plosky nohou, pacienti často nepocítují zhoršenou kvalitu života. Na druhou stranu i EBS může mít závažný průběh a může způsobit úmrtí v kojeneckém věku. EBS je nejčastější formou, která představuje 47% všech diagnostikovaných EB.

KLINICKÉ PROJEVY EB

- ✘ Klinické projevy EB jsou velmi různorodé a pestré. Vyplývá to z toho, že defektní proteiny se nevyskytují jen v oblasti dermo-epidermální junkce v kůži, ale i na sliznicích DÚ, GIT, RES, UROGEN ústrojí a do jisté míry i ve svalech.
- ✘ Některé formy EB jsou spojeny se stenózou pyloru nebo muskulární dystrofií, jiné s kontrakturami, srůstem prstů na ruce a nohou.
- ✘ U pacientů se mohou vyskytovat problémy s kazivostí chrupu, s vypadáváním vlasů a zubů, se ztrátou nehtů, s přechodným zhoršením vidění v důsledku vzniku erozí na spojivkách.

EBS

- ✘ EBS je nejčastější formou, která představuje 47% všech diagnostikovaných EB.
- ✘ Nejčastější formy jsou způsobené mutacemi v genech kódujících kreatin 5 (*KRT 5*) a kreatin 14 (*KRT14*).
- ✘ *Ve většině případů EBS se uplatňuje autozomálně dominantní dědičnost.*
- ✘ **Lokalizovaná forma EBS (EBS-loc; EBS-localized) nejčastěji postihuje ruce a nohy a projeví se většinou až v batolecím věku.**
- ✘ **Generalizovaná forma EBS, která je vzácná, zasahuje větší plochu těla a puchýře se mohou tvořit již po narození.**
- ✘ **Nejzávažnější formou je EBS Dowling-Meara (EBS-DM; EBS Dowling-Meara), která je charakteristická herpetiformně uspořádanými generalizovanými puchýři na těle i končetinách a může se projevit již v novorozeneckém věku. Často jsou postiženy také sliznice. Rány se hojí hyperpigmentací bez jizev**

EBS



JEB

- × výskyt (9%)
- × skupina onemocnění s největší klinickou i genetickou heterogenitou
- × jde o formu nejzávažnější, ale také nejvzácnější
- × EBJ je spojována s tvorbou puchýřů po celé ploše těla, vysokou náchylností k poranění jícnu a problémy s přijímáním potravy
- × vyšší pravděpodobnost úmrtí pacienta v kojeneckém věku



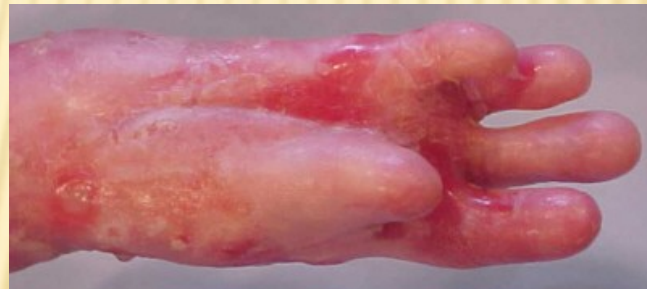
DEB

- × Výskyt 44%
- × Recesivní a dominantní dědičnost
- × Poškozen protein pro kolagen VII.
- × DEB je typická výsevem puchýřů po celém těle, kdy jsou poraněné obrovské plochy, rány se velmi špatně hojí a prsty na rukách a nohou mají tendenci srůstat.
- × Pacienti mají 300 x vyšší pravděpodobnost výskytu spinocelulárního karcinomu

DDEB LOCALIZED



RDEB GENERALIZED



JAK VYPADÁ PUCHÝŘ?





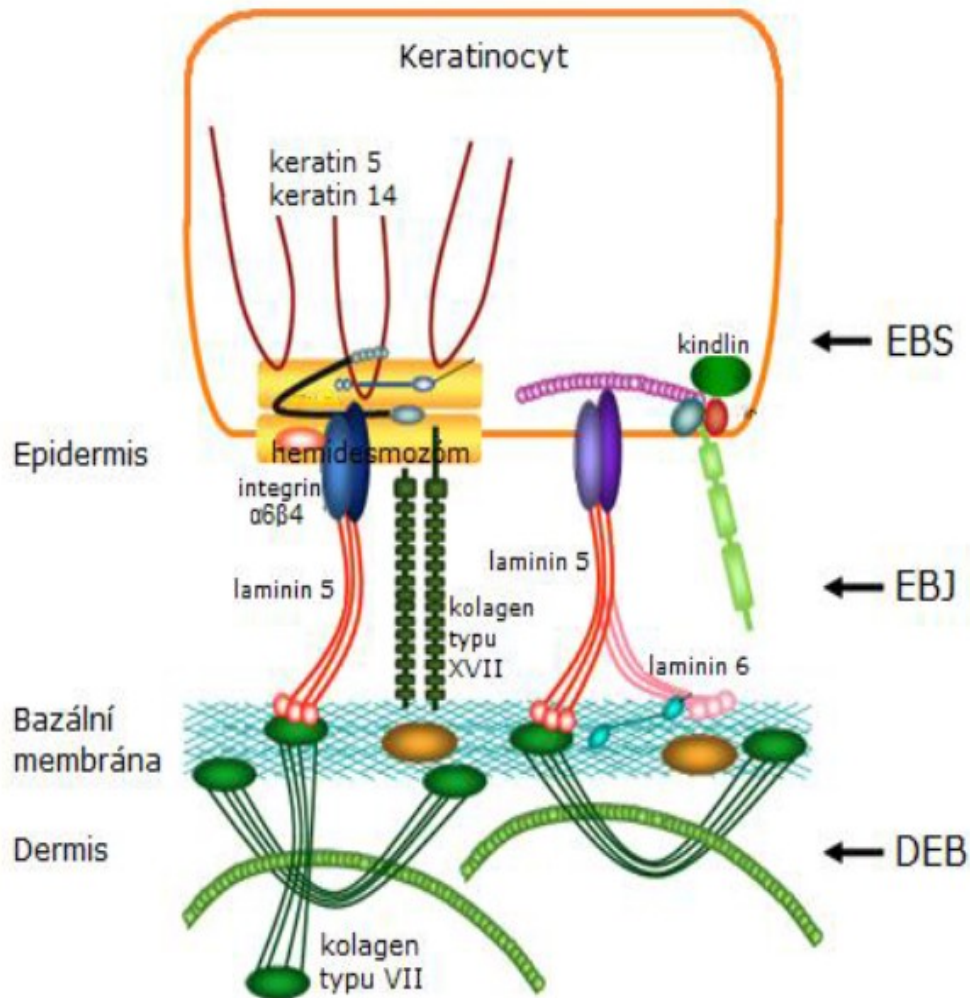
PACIENTKA RDEB GEN.





PŘEVAZ PACIENTA S RDEB





- × Oblast dermo-epidermální junkce na molekulární úrovni. Všechny proteiny, které jsou v případě EB defektní, zajišťují stálost spojení epidermis s dermis. EB simplex (tmavě červeně keratin 5 nebo 14), junkční EB (červeně laminin 5, modře $\alpha6\beta4$ integrin nebo zeleně kolagen typu XVII) a dystrofická EB (kolagen typu VII, tmavě zelená vlákna v dermis). Hemidesmozóm (žlutě) ukotvuje keratinocyt do bazální membrány.

PROBLÉMOVÉ FAKTORY VÝŽIVY U EB

- Nejzávažnější nutriční rizika jsou u pacientů rDEB, JEB, a dětských pacientů
 1. Orální, orofaryngeální, esofageální a GIT komplikace (ulcerace s/bez striktur), které limitují příjem stravy.
 2. Hypermetabolismus v důsledku externích kožních lézí se ztrátou krve a serózní tekutiny, → zvýšení obrátu proteinů a tepelné ztráty zejména jsou-li spojeny s infekcí.

CÍLE NUTRIČNÍ PODPORY

- × Zmírnit malnutrici a stres spojený s jídlem
- × Minimalizovat nutriční deficity
- × Optimalizovat růst (děti)
- × Optimalizovat funkci střev
- × Optimalizovat imunitní stav
- × Optimalizovat hojení ran
- × Podpořit vývoj v dospívání (děti)

PŘÍČINY PROHLUBOVÁNÍ MALNUTRICE A VZNIKU KOMPLIKACÍ

Dg. E 41 Nutriční marasmus

1. **Neadekvátní příjem:** poruchy polykání, motility či obstrukce GIT
2. **Poruchy trávení**
3. **Poruchy vstřebávání:** krátké střevo, píštěle, zánět střeva, léky, projímadla
4. **Metabolické poruchy**
5. **Zvýšené ztráty a zvýšená potřeba:** infekce, katabolické stavy, úrazy, operace, nádory

JAK VELKÉ JE RIZIKO MALNUTRICE

- × EBD

 - děti 77 %

 - dospělí 86 %

- × EBJ

 - děti i dospělí 57 %

- × EBS – Dowling-Meara – kojenci a děti

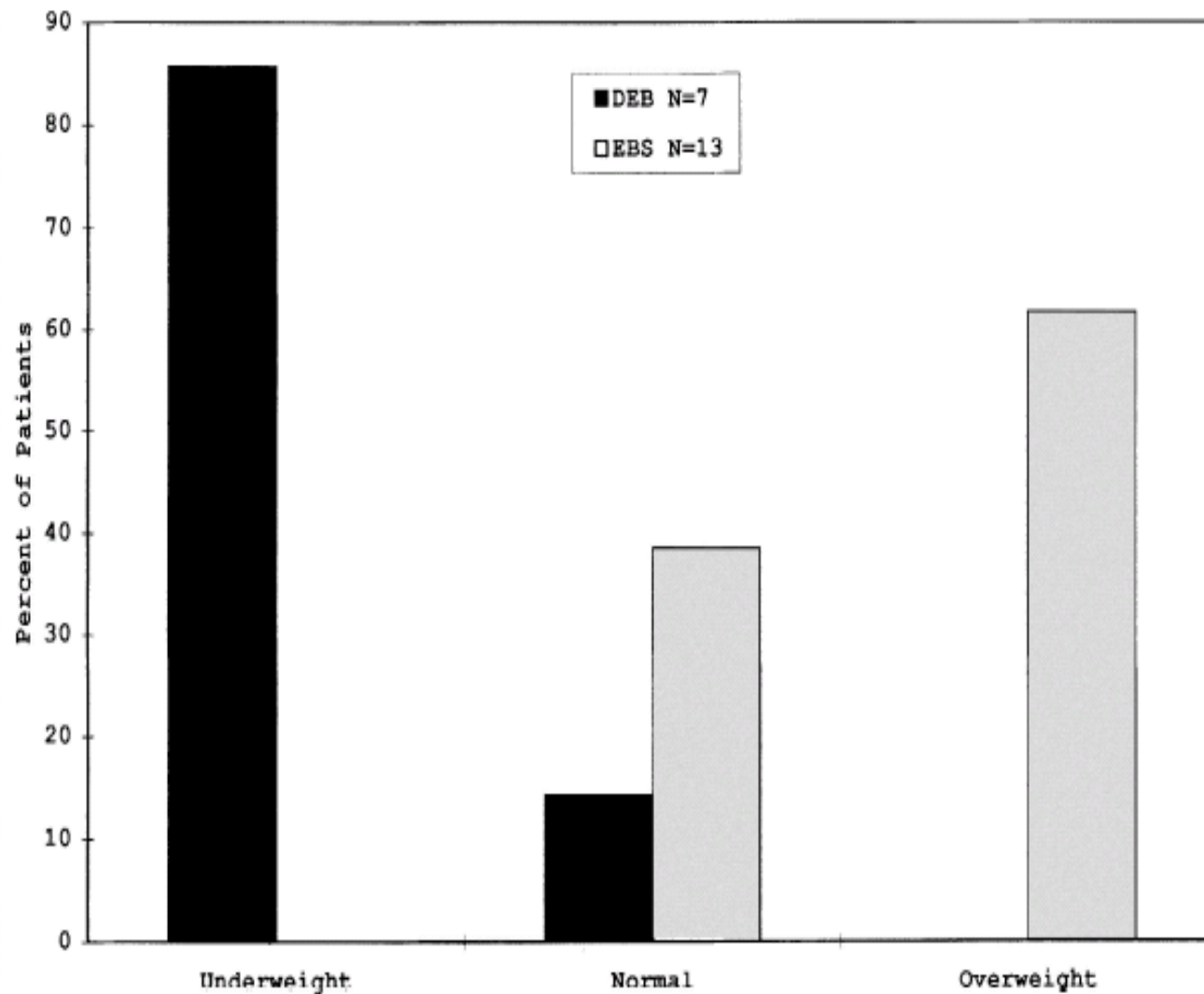


FIG 3. Body mass index (BMI) (kg/m^2) of 20 adults with epidermolysis bullosa. DEB=dystrophic epidermolysis bullosa; EBS = epidermolysis bullosa simplex (6,7). Underweight = BMI <20.1 for men and BMI <19.1 for women. Normal weight = BMI from 20.1 to 25.0 for men and BMI from 19.1 to 24.0 for women. Overweight = BMI >25.0 for men and BMI >24.0 for women.

MNOŽSTVÍ KOMPLIKACÍ KTERÉ LIMITUJÍ PŘÍJEM POTRAVY

- ✘ Ústa, hltan, jícen, GI komplikace → limitují příjem či absorpci živin
- ✘ Chronická zácpa, bolestivé vyprazdňování → sekundární anorexie

HODNOCENÍ MALNUTRICE

- ✘ **Nutriční anamnéza** (změna chuti k jídlu, zažívací obtíže, změna tělesné hmotnosti, stav kontroly DÚ, jazyk, zuby, stav polykání, GER, trávení, vyprazdňování)
- ✘ **Antropometrické ukazatele** (BMI, těl. hmotnost, tělesný růst – u dětí), nelze využít metod BIA, kaliper
CAVE! – kloubní kontraktury – zhoršené určení tělesné délky a výšky pacientů
CAVE! – hmotnost často zkreslena obvazy, sekrecí do obvazů atd.
- ✘ **Laboratorní markery** (albumin ↓ 28, prealbumin ↓ 0,1, transferin ↓ 1,5 g/l, CRP)
CAVE! – nespolehlivý ukazatel CB (v důsledku zánětu bývá zvýšen gama globuliny)

MALNUTRICE U EB

- ✘ Je výsledkem nerovnováhy mezi nároky organismu na živiny a energii a jejich přívodem.
- ✘ ovlivňuje celkový subjektivní stav a úspěch léčby
- ✘ Primární důsledky: zvýšené riziko infekcí oslabením imunitního systému, zpomalené hojení ran, snížení motility střev, svalová slabost a z toho plynoucí snížená pohyblivost
- ✘ Sekundárními důsledky: zvýšená morbidita, prodloužení doby hospitalizace, prodloužení rekonvalescence.

-
- ✘ Zvýšené energetické požadavky rostoucího organismu pacientů s EB jsou vyšší než u zdravých dětí
 - ✘ tvorba puchýřů neustále vyžaduje novotvorbu buněk

PERCENTILOVÝ GRAF

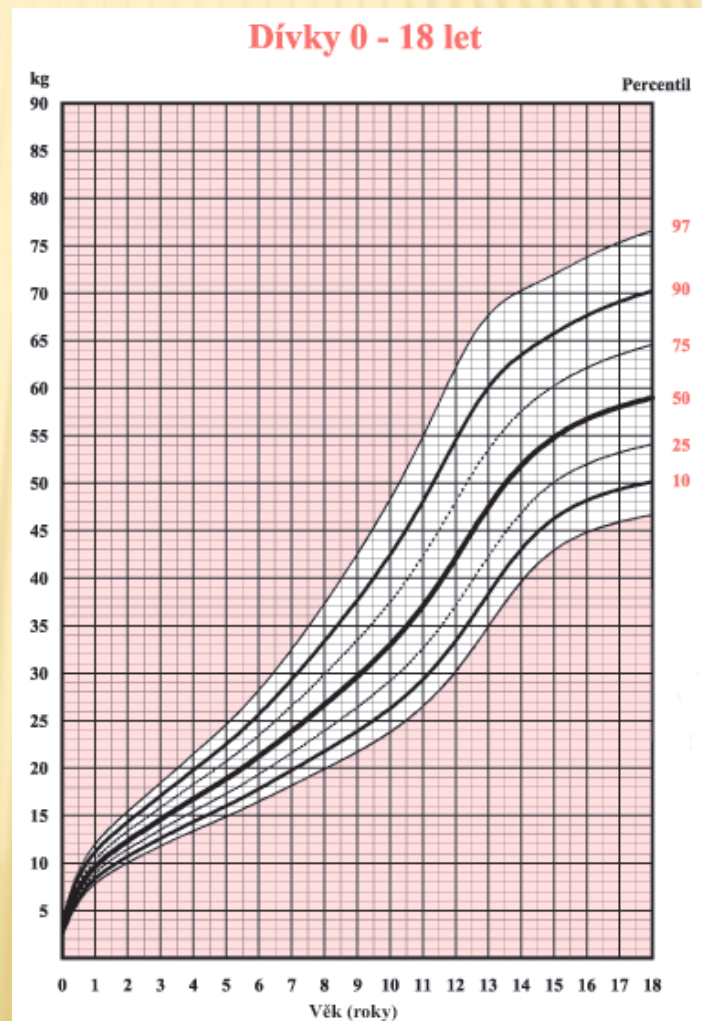
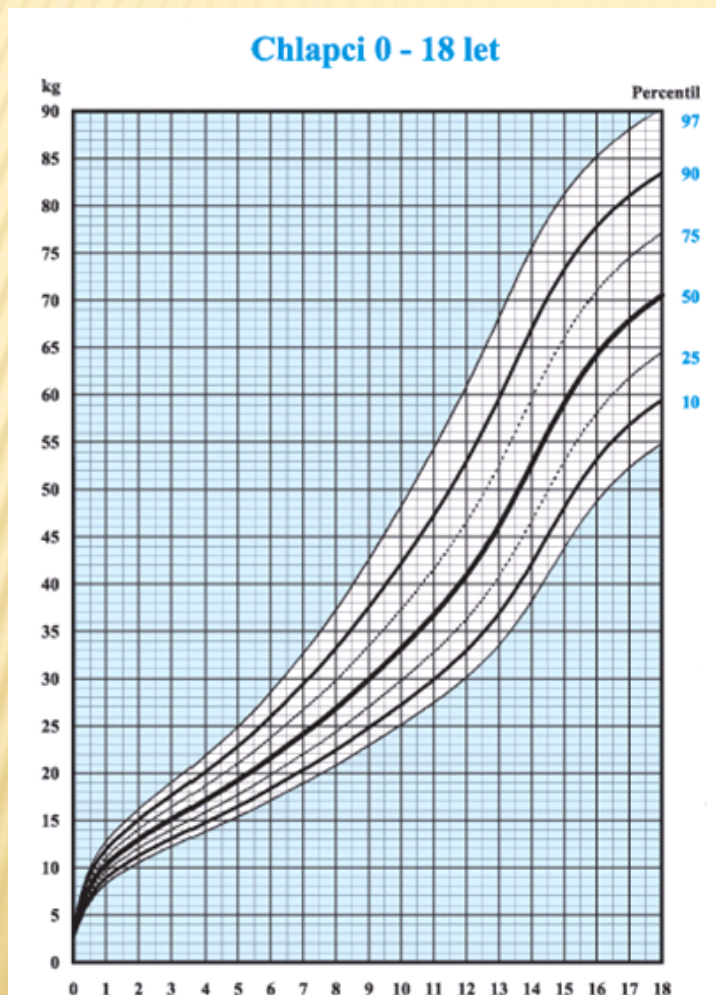
- × 20. až 80. percentil grafu hmotnosti k výšce (H/V) = eutrofii dítěte.
- × Hodnoty H/V < 20. percentilem = podváha
- × Hodnoty H/V < 10. percentilem = klinicky významné hypotrofii
- × H/V < 3. percentilem = klinicky významná závažná dystrofie.
- × Pokud při nedostatku výživy dítě přestává růst= chronická PEM.
- × Pokud dítě při biochemickém vyšetření má nedostatečné proteinové rezervy, hovoříme o proteinové malnutrici.
- × Dopad podvýživy (ovlivňuje růst, hojení ran, imunitu, délku života a úmrtnost) → dospělí EB pacienti mají často menší postavu, kachexii a opožděné sexuální zrání

RŮSTOVÁ RETARDACE

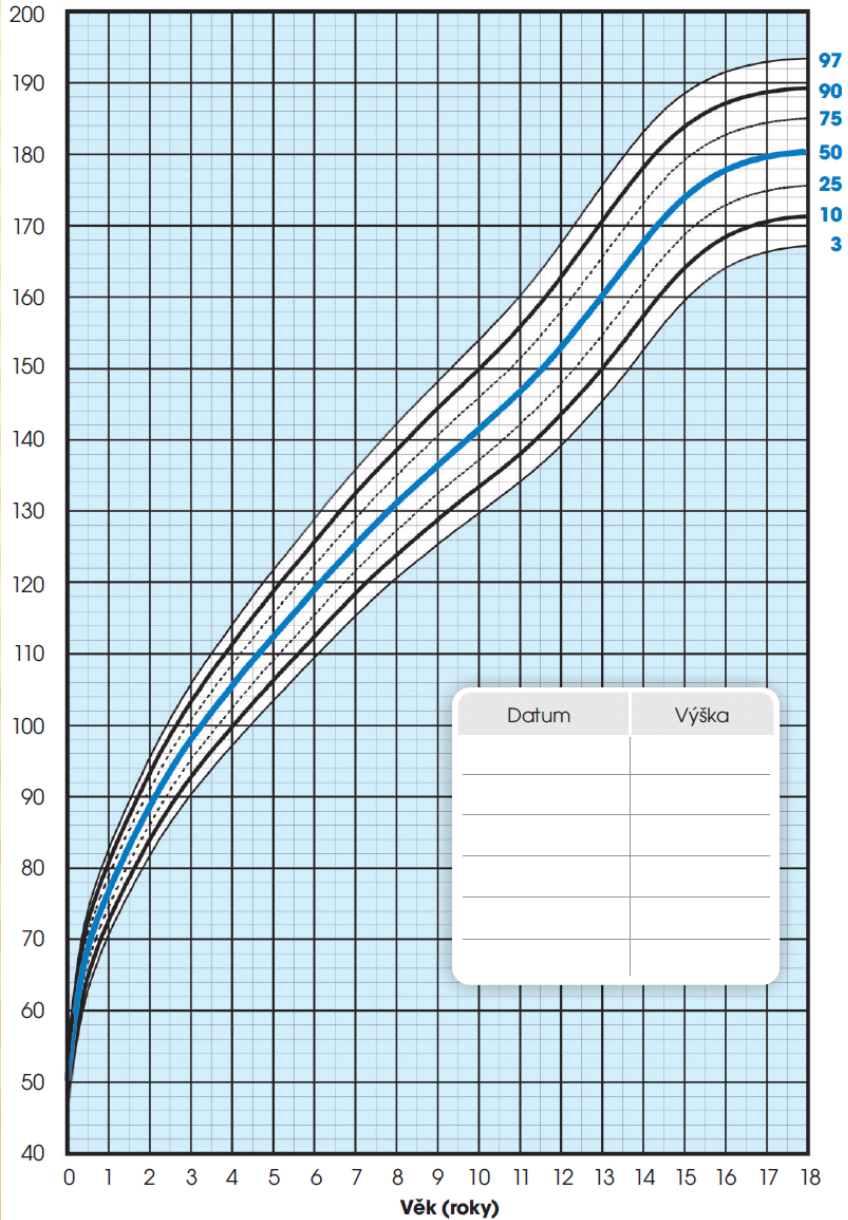
- ✘ Děti s rDEB pomaleji rostou. Snížení lineární růstové rychlosti obvykle předchází nepřiměřená tělesná váha naznačující, že růst je sekundárním znakem nepřiměřené výživy.
- ✘ Anémie znatelně přispívá k menšímu vzrůstu.
- ✘ U dětí a mladistvých se mohou objevovat kloubní kontraktury (přesnější děti měřit v poloze ležmo na zádech).
- ✘ Optimální tempo růstu dítěte s těžšími formami EBC může být obtížné určit.

PERCENTILOVÉ RŮSTOVÉ GRAFY - HMOTNOST

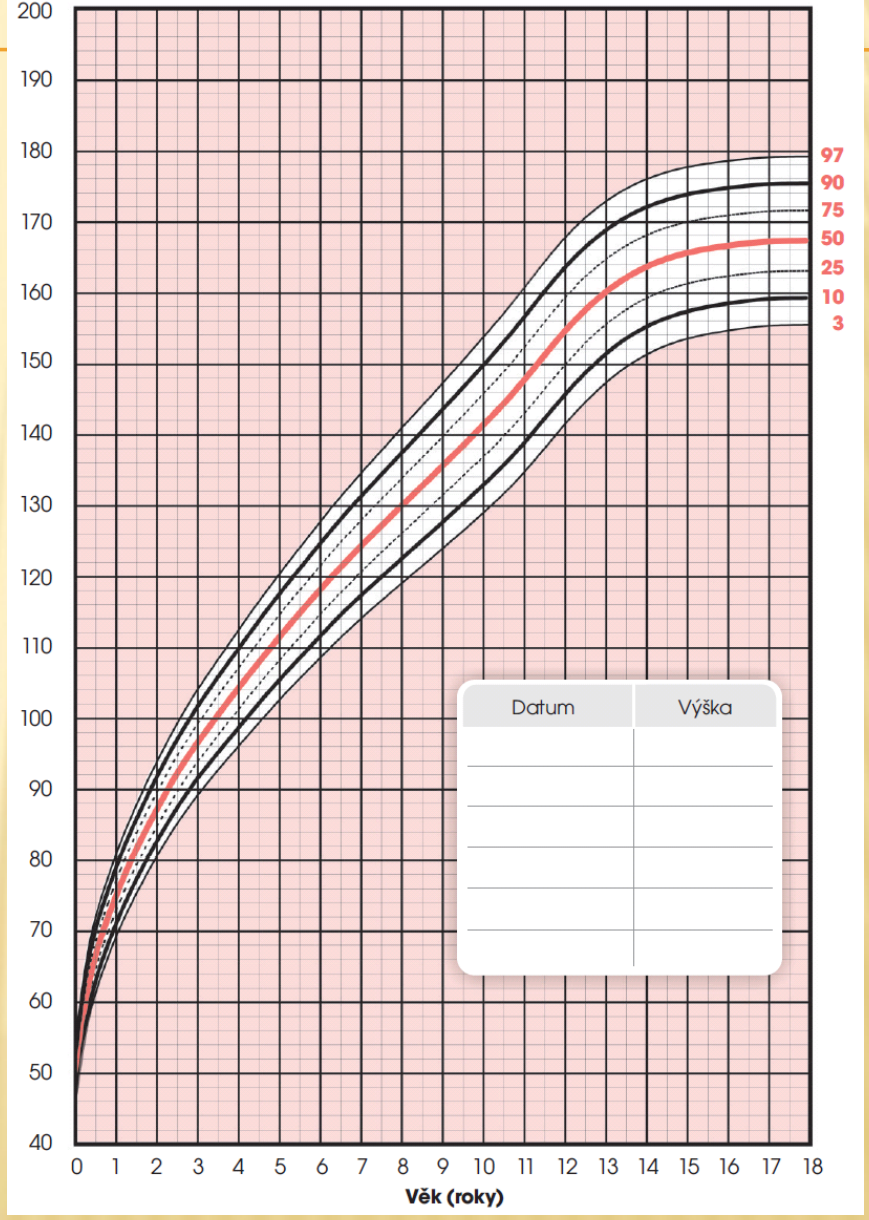
[HTTP://WWW.RUSTOVYHORMON.CZ/DOKUMENTY/RUSTOVE_GRAFY_HMOTNOST.PDF](http://www.rustovyhormon.cz/dokumenty/rustove_grafy_hmotnost.pdf)



Tělesná výška (cm) **Chlapci 0 – 18 let** percentil



Tělesná výška (cm) **Dívky 0 – 18 let** percentil



DOPORUČENÉ KONTROLNÍ NÁBĚRY – BIOCHEM UKAZATELE PODVÝŽIVY

6 – 12 monthly	Yearly	1 – 2 yearly
Urea and electrolytes	Vitamin B1	Vitamin E
Creatinine	Carnitine	
Calcium, phosphate (+/- Vitamin D3)	Vitamin B12	
Total protein, albumin	Folate	
Alkaline phosphatase		
Zinc, selenium		
Serum iron, ferritin, full blood count		
Hypochromic red blood cell		
Transferrin receptors		
Mean corpuscular volume (MCV)		
Reticulocytes, red cell folate		
Erythrocyte sedimentation rate (ESR)		
Free erythrocyte protoporphyrin (FEP)		

N.B. The above is a guide. Sampling frequency depends on individual disease severity and the need to evaluate intervention.

PUCHÝŘE V DÚ

- ✘ Těžší formy EBJ a EBD (problémy s puchýři má 95 % pacientů) mají velké množství rozsáhlých jizvících se puchýřů.
- ✘ Dítěti by se při tomto poškození sliznice dutiny ústní neměla podávat strava a nápoje, které jsou velmi horké, velmi studené, kyselé, slané nebo kořeněné.
- ✘ Omezení konzumace potravin s tvrdou kůrkou a křupavých potravin jako jsou kreky, brambůrky...

- ✘ Jizva tvoří srůsty měkkých tkání a úst. Srůst je patrný na ústních koutcích a také u vnitřní bukální sliznice, která srůstá s dásněmi → mikrostomie (obtížné čištění zubů a DÚ)
- ✘ Ankyloglosie – u pacientů s RDEB - způsobuje sníženou pohyblivost potravy uvnitř dutiny ústní (obtížné žvýkání) a potíže s mluvením.
- ✘ U pacientů s EB mohou být chuťové pohárky méně inervovány nebo může být inervace zcela zničená ranami a jizvami na jazyku.
- ✘ Nefunkční chuťové pohárky → zmenšená chuť k jídlu a ke zkoušení nových potravin.



ZUBY

- ✘ Kazivost zubů je výraznější u JEB A DEB
- ✘ Faktory: chronická infekce v DÚ, časté postižení dásní, hypoplazie skloviny, zarůstání vývodů slinných žláz, pomalé jedení, zvýšená frekvence podávání stravy, redukované čištění zubů
- ✘ Kašovitá strava bývá chybně doplňována nadměrným přísunem disacharidů

DYSFAGIE

- ✘ Výraznější mezi dětmi mezi 3. – 7. rokem a v dospívání a dospělosti rDEB
- ✘ Doporučeno trvale podávat kašovitou stravu
- ✘ Rozmělněné jídlo však obvykle zahrnuje zvýšení objemu potravin.
- ✘ Při použití vody nebo šťávy za účelem zvýšení objemu je však výživná hodnota pokrmu redukována.
- ✘ Použití mléka nebo polévky na místo vody nebo šťávy

JÍCEN

- ✘ Jícnové zúžení je abnormální zúžení jícnu, které se projevuje téměř u 60 % pacientů s RDEB
- ✘ Typické příznaky zúžení jícnu: velmi pomalé jedení, obtížné polykání (dysfagie) a dušení
- ✘ Přejdou po několika dnech = akutní puchýř v jícnu (Studené nápoje a potraviny tiší bolesti zduřelé sliznice, snižují otok a zánět x dlouhotrvající bolest → preventivní pasáž jícnu
- ✘ RTG pasáž pomocí kontrastního síranu barnatého

EROZE JÍCNU/ STRIKTURY

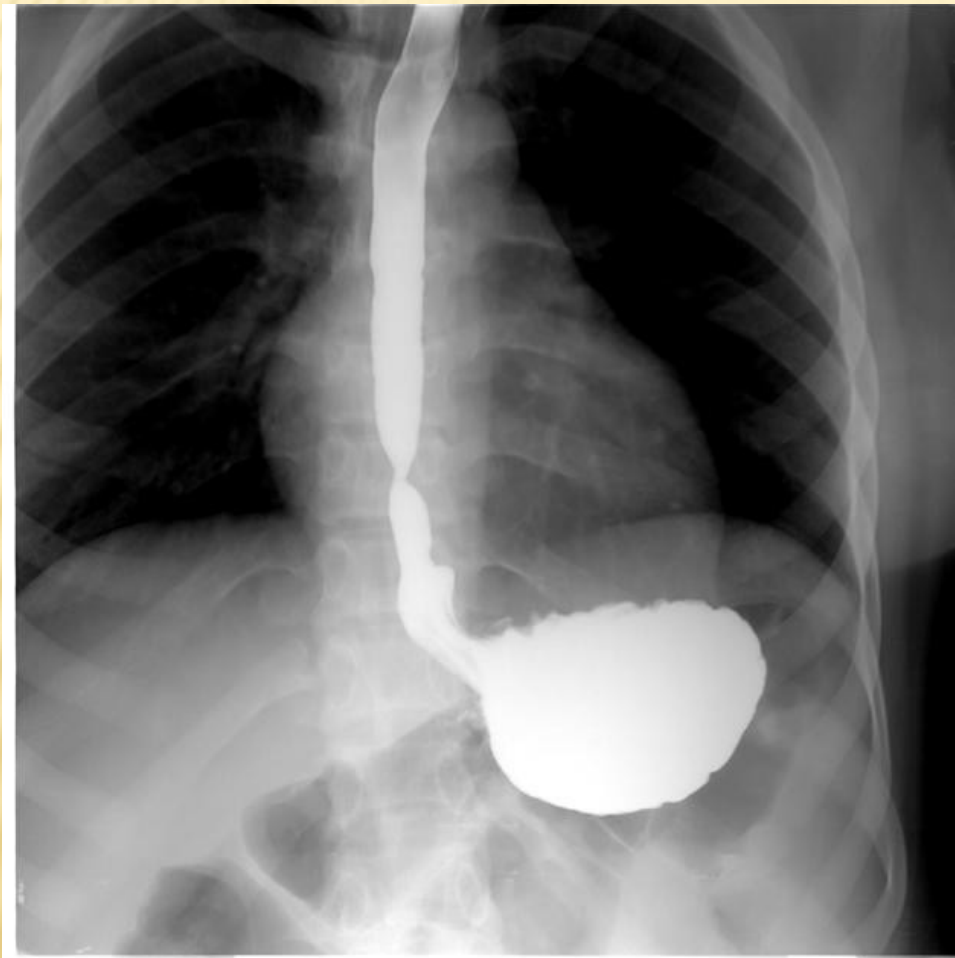


Figure 2 Superficial epithelial layer of esophagus separated from the underlying tissue

OBSTIPACE

- ✘ Zácpa je častá u těžkých forem EBD, EBJ a u typu Dowling-Meara EBS vycházející z neadekvatního příjmu vlákniny a tekutin, prodloužené imobilizace, sníženého fyzického pohybu, nevhodných výživových zvyklostí a stresu.
- ✘ cyklus „obstipace - apatie – snížená chuť k jídlu – obstipace“
- ✘ Potraviny obsahující více než 4 g vlákniny v jedné porci se považují za vysokovlákninové
- ✘ V dětském věku se také zácpa vyvine, začne-li si dítě spojovat defekaci s bolestí. Zpočátku banální (akutní) potlačení nucení na stolicí může posléze vyústit v bolestivou defekaci tuhé stolice. Průvodním jevem - bolestivé anální fisury.
- ✘ Bolest při vyprazdňování → zadržování stolice, rektum se přizpůsobuje, defekační reflex postupně vyhasíná.
- ✘ Chronická distenze vede ke ztrátě vnímavosti k pocitu nucení na stolicí.

-
- ✘ Preventivní péče se věnuje perianální krajině, aby se předcházelo tvorbě bolestivých ragád.
 - ✘ Sedací koupele v odvaru z dubové kůry s koupelemi v KMnO_4 .
 - ✘ Při bolestivém vyprazdňování je vhodné lokálně aplikovat anestetikum.
 - ✘ Laktulosa, listy senny (nevhodné do 10 let), systostigmin (podpora funkce střev)
 - ✘ Dlouhodobá spolupráce pacienta!!!

ANÉMIE

- × Hypochromní anémie (anémie se sníženým obsahem hemoglobinu v erytrocytech)
- × nedostatečné je jak množství železa, tak jeho utilizace erytrocyty a nerovnováha mezi příjmem a výdejem železa z organismu.
- × Opakované ztráty krve z otevřených defektů na kůži a sliznicích (1 ml erytrocytární masy odpovídá asi 1 mg železa, 1 ml krve při hematokritu 0,45 pak 0,45 mg Fe)
- × Všechny tyto důvody vedou u pacientů s EBC k nižší hladině železa v krvi a ke snížené utilizaci železa v červených krvinkách (anémie u chronického onemocnění).
- × V naší stravě je asi kolem 15–20 mg železa, ze kterého se vstřebává zhruba jedna desetina.
- × Nejlépe vstřebatelné je hemové železo přítomné ve stravě ve formě masa. Z hemového železa
- × se vstřebá 5–10krát více než z mouky a rostlinné stravy.
- × Železo vstřebané v trávicím ústrojí je transportováno a ukládáno ve formě feritinu a hemosiderinu v zásobárnách železa v kostní dřeni, játrech a ve slezině. HCl usnadňuje vstřebávání železa tím, že udržuje nehemové železo ve feriformě a zabraňuje jeho precipitaci ve formě špatně vstřebatelných fosfátů a fytátů.
- × Vstřebávání železa se zvyšuje při snížení zásob železa.

NEJDE VŽDY JEN O DEFICIT FE

- ✘ kyselina listová, B12, C, měď, zinek a bílkoviny.
- ✘ Typický hematolog. nález u EB: vysoký EPO a vysoké množství TROMB.

LÉČBA ANÉMIE

- ✘ Podávání železa v tekuté formě per os (není účinné při výrazné anémii) – lactofer
CAVE! Při podání preparátů s Fe vzniká velmi často zácpa
- ✘ Transfuze je indikována při Hb <7 mmol/l, a to maximálně každých 6 až 8 týdnů.
- ✘ Další formou může být železo podáváno iv. Dávka je úměrná pacientově váze a aktuální hodnotě Hb. Celkový nedostatek železa (mg) je ekvivalentní s celkovým deficitem Hb a ferritinu.

DALŠÍ PŮVOD VZNIKU ANÉMIE

- ✘ Vysoká produkce volných radikálů ze zánětu může ničit ERY a tím snižovat jejich životnost.
- ✘ Organismus nedokáže tak rychle vytvářet nové ERY. Za předpokladu, že je možná ochrana antioxidanty a snížení vzniku zánětu pomocí změny poměru n-6 a n-3 PUFA, je možné zvýšit přežití červených krvinek na optimální normu.

STRAVA

- ✘ pro děti a dospělé s EBD a EBJ je vhodná tekutá a kašovitá strava → brání poškození sliznice GIT, snižuje možnost polykacích potíží
- ✘ Pacient není s to jíst dostatečné množství potravy ani tímto způsobem, protože příjem stravy je pro ně velice bolestivý a únavný
- ✘ Dieta musí být vyvážená, s vyšším přísunem bílkovin, vitaminů a minerálních látek, než odpovídá věku dítěte. Děti s vážnou formou EBD přijímají nedostatečné množství železa, zinku, hořčíku, vápníku, vitaminů, bílkovin, energie a vlákniny.
- ✘ Laboratorní vyšetřování signalizují nedostatečnou hladinu vybraných mikroživin, znatelně plazmového železa, zinku, vitaminu A a B6.

CO KDYŽ JE POTŘEBA MÍT TEKUTOU STRAVU DÉLE?

Lze ji zplnohodnotnit???

ANO !

JAK TO UDĚLAT DOMA?

- ✘ Výkonný ponorný mixér nebo food procesor
- ✘ Kvalitní nerezové sítko s hustým očkem
- ✘ Popř. pláténko

SNÍDANĚ

- ✘ Instantní kaše Nominal (ovesná, rýžová, jáhlová a špaldová) s ovocem (meruňky, švestky, banán, jahoda, jablko, hruška).
- ✘ Vlažné mléko nebo syrovátka
- ✘ Dosladit medem, sirupem, marmeládou nebo piškoty
- ✘ Je nutné vše rozmixovat a uhlídat správnou konzistenci. V případě nutnosti přepasírujte.

OBĚD = VEČEŘE

- ✘ Především u hlavních jídel (maso + příloha) je nutné dodržet správnou konzistenci tak, aby se po mixování daly lehce přepasírovat.
- ✘ K naředění vývar
- ✘ Na jednu porci (cca 400 ml) : 100 až 150 g masa, 2 středně velké brambory (150 g) či ½ hrnku rýže a stejně tak ostatních obilovin
- ✘ Co jde dobře pasírovat? Z masa (králičí, kuřecí, rybí) a stejně tak přílohy (brambory, rýže natural, bulgur, kuskus, jáhly, pohanka, celozrnné těstoviny)
- ✘ Pokud si chcete usnadnit práci s pasírováním, můžete ještě před samotným vařením syrové maso rozmixovat nebo rozemlít v masomlýnku.

SVAČINY

× ***Tvarohové:***

- × - tvaroh s ovocem (np. jahody, meruňky) a troškou bílého jogurtu (np. Olma Revital activ)
- × - tvaroh s lipánkem nebo pribináčkem
- × Tvaroh můžete nahradit nasládlým bílým jogurtem Activia.

× ***Zeleninové:***

- × - okurka s pažitkou, ředkvičkou
- × - čínské zelí s ředkvičkou
- × - rajčatové pyré
- × - okurka + lučina nebo cottage sýr + kopr
- × - mrkvová šťáva

× ***Ovocné pyré:***

× - žlutý meloun + pomeranč

× - mango + pomeranč

× - jahoda + banán

× ... nebo jen samostatné ovoce (hruška, jablko, banán)

× ***Exkluzivní:***

× - domácí čokoláda s bílky (3 bílky, 50 g čokolády, smetana 12%

× - mražené ovoce (lesní směs), ½ tvarohu, ½ odměrky 60% proteinu, mléko

NEMOCNIČNÍ TEKUTÁ STRAVA



JÍDLO 5X JINAK

žlutý
meloun,
pomeranč

jahoda,
jogurt



králík,
brambory,
mrkev

okurka,
lučina,
kopr

bulgur,
zelenina

ENERGIE

- ✘ Optimální energetická potřeba dítěte je definována přívodem energie potřebné k udržení zdraví, přiměřeného růstu a pohybové aktivity. Energetická potřeba se v průběhu života dítěte mění.
- ✘ Hyperkatabolický stav spojený s vyšším bílkovinným obratem, infekcemi a tepelnými ztrátami vede ke zvýšeným požadavkům na energii
- ✘ Průměrné množství energie = 120 - 150 % DDD zdravého jedince.
- ✘ Bílkovina zvýšena a to na 115 - 250 % DDD zdravého jednice. Obě hodnoty korelují s chronologickým věkem dítěte.

PROTEIN

- ✘ C. Breedon uvádí, že se v mnoha publikacích o péči o zraněné se setkala s návrhem dávky 2,2 g/kg bílkovin, kde odůvodněním je optimální hojení (hodnota je ale často navrhována jako doporučené množství pro zdravou dětskou populaci a není dostatečná pro děti s EBC).
- ✘ Arginin – význam v hojení ran a podpoře imunity, stimuluje sekreci GH

TUKY

- ✘ PUFA s dlouhým řetězcem n-6 i n-3 - syntéza tkáňových mediátorů - prostaglandinů, prostacyklinů, tromboxanů a leukotrienů, které se uplatňují v procesu srážení krve, regulaci tonu cévní stěny či v zánětlivé reakci jako obraně organismu na poškození tkání
- ✘ Přídavek EPA a DHA pacientům s mírnější formou EB (EBS) 1 g/den. Pacienti s vážnou formou 2-4 g/den EPA a DHA.
- ✘ Doporučení jsou platná od roku 2002.

MIKROŽIVINY - ZINEK

- ✘ Zinek – sy bílkovin, hormonů štítnice, kalcitriolu a vit A, transkripce DNA do RNA
- ✘ růst, hojení ran, imunita, antioxidant
- ✘ hl. faktory deficitu: reparační procesy, snížená či žádná konzumace masa
- ✘ U EB i 50 mg/den
- ✘ Během období zátěže, traumatu nebo zánětlivé reakce se snižuje jeho plazmatická hladina na méně než 50 % což neodráží skutečné zásoby v organizmu
- ✘ Absorbce je snížena pokud je v dietě vysoký obsah fytátů, vlákniny a železa

-
- ✘ Doporučuje se současná suplementace Cu při dlouhodobém podávání → v opačném případě dochází k anémii z nedostatku mědi
 - ✘ Efekt soutěžení je mnohem menší, když je zdrojem Cu maso namísto suplementů.
 - ✘ Při zvýšené suplementaci dochází k šedivění, řídnutí a kroucení vlasů (již od 25 mg/den)
 - ✘ Suplementace – tablety obvykle 10-15 mg

SELEN

- ✘ Je součinitelem vit E a chrání org před symptomy vzniklé nedostatkem vit E.
- ✘ Keshanská nemoc z nedostatku → kardiomyopatie → vzniká i u dětí s EB

ŽELEZO

- ✘ V potravě se železo vyskytuje ve formě anorganických solí (nehemová forma) nebo v organicky vázané formě (hemová forma)
- ✘ **Absorpce nehemového železa** se pohybuje od 0,1% a může dosahovat i více než 35% z přijatého množství, **u hemového železa** se pohybuje mezi 20% až 50%.
- ✘ Absorpce závisí na stavu železa v organismu, přímo ji ovlivňuje koncentrace sérového feritinu, a biologické dostupnosti železa
- ✘ Když jsou zásoby železa v organismu dostatečně velké, absorpce nehemového železa může být snížena až na minimální úroveň, naopak při nízkých zásobách absorpce nehemového železa stoupne na hodnoty srovnatelné s absorpcí hemového železa
- ✘ **Denní potřeba železa představuje 10 – 15mg Fe, z tohoto množství se vstřebá přibližně 0,5-1,5 mg**

FE V POTRAVĚ

- × **Potraviny bohaté na železo:** vnitřnosti, vejce, maso, luštěniny, čaj a kakao
- × **Střední obsah železa mívají:** ryby, drůbež, cereálie, špenát, petržel a ořechy
- × **Na železo chudé je:** mléko, mléčné výrobky, tuky a oleje, brambory a většina ovoce

FAKTORY ZVYŠUJÍCÍ RESORPCI FE

- × **Maso, ryby a drůbež** podporují absorpci nehemového železa – předpokládá se, že na absorpci mají vliv peptidy bohaté na aminokyselinu cystein, maso tak stimuluje absorpci nehemového železa a zároveň dodává hemové železo
- × **Kyselina askorbová** exponenciálně zvyšuje absorpci nehemového železa – pokud se konzumuje spolu s čajem, zamezuje kyselina askorbová vytváření komplexu železo-tanin, čímž ruší inhibiční účinek čaje na absorpci železa
- × **Vitamín A** snižuje vliv fytátů obsažených v cereálním zrně, polyfenolů z kávy a čaje
- × **Vařením, fermentací a klíčením** dochází k redukci fytátů a fosfátů díky tepelnému nebo enzymatickému působení

FAKTORY SNIŽUJÍCÍ RESORPCI FE

- ✘ **Polyfenoly** – největší obsah je především v čaji, kávě a vínu, ale nacházejí se také v obilovinách, zelenině a koření. Jeden šálek čaje konzumovaný spolu s jídlem snižuje celkovou absorpci železa o 75 – 80%, jeden šálek kávy sníží resorpci železa přibližně o 60%, pokud je ale káva nebo čaj podávána k jídlu obsahující maso, tedy hemovou formu železa, sníží se absorpce asi o 50%
- ✘ **Fytáty** jsou obsaženy zejména v obilovinách a celozrnných výrobcích, ořechách, semenech a luštěninách, zelenině i ovoci. Zvláště bohatými potravinami na fytáty jsou otruby a oves a potraviny s vysokým obsahem vlákniny
- ✘ **Resorpci také snižují některé bílkoviny** – příklad fosvitin obsažený ve vaječném žloutku a konalbumin, bílkovina vaječného bílku, rovněž sójový protein, kasein a syrovátkové bílkoviny mohou způsobovat nižší vstřebatelnost železa ze stravy

FAKTORY SNIŽUJÍCÍ RESORPCI FE

- × **Fosfáty** – tvoří se železem nerozpustné komplexy, snižují tak jeho absorpci
- × **Štavelany** působí také obdobným mechanismem jako fytáty, najdeme je hlavně ve špenátu, kapustě, červené řepě, ořechách, čokoládě, čaji, pšeničných otrubách
- × **Vápník** ve formě vápenatých solí i z mléčných výrobků narušuje absorpci hemového i nehemového železa, uvádí se, že až 40 mg vápníku nemá ještě vliv na inhibici absorpce železa, v množství nad 300 mg již dále absorpci železa nesnižuje, obecně platí, že vápník v množství nad 100 mg inhibuje absorpci železa o 50%
- × **Léčiva snižující množství žaludeční kyseliny**, jako jsou antacida či blokátory protonové pumpy, ty mohou vést ke sníženému nebo úplnému chybění žaludeční kyseliny

MEZNÍ HODNOTY HEMOGLOBINU A HEMATOKRITU

Skupina	Hemoglobin (g/l)	Hematokrit (mmol/l)
Děti od 6 měsíců 59 měsíců	110	6,83
Děti od 5 do 11 let	115	7,13
Děti od 12 do 14 let	120	7,45
Netěhotné ženy (nad 15 let)	120	7,45
Těhotné ženy	110	6,83
Muži (nad 15 let)	130	8,07

DEFICITNÍ VITAMÍNY

- ✘ Vit C – sy kolagenu, karnitinu, ovlivnění resorbce železa. Nedostatek negativně ovlivňuje CNS, imunitu, detox. systémy a KVS.
- ✘ B – komplex – B12, folát → tvorba ERY. Nedostatek vit skupiny B zpomaluje zesíťování kolagenu a tvorbu jizvy při hojení rány.
- ✘ Vit A – karence zpomaluje tvorbu kolagenu a epitelizaci rány. Vit A antagonizuje negativní vliv steroidů.
- ✘ Vit K – při nedostatku dochází k vyšší krvácivosti z ran pacientů
- ✘ Vit E – nedostatek zpomaluje zesíťování kolagenu a tvorbu jizvy při hojení rány.

DOPORUČENÍ KOJENCI S EB

- ✘ Kojení = urgentní medicína, nejvhodnější pro pacienty s EB
- ✘ Puchýře v dutině ústní → speciální kojenecké lahve?
CAVE – otlaky, kandidóza
- ✘ Správné dávkování náhrad MM a enterální stravy!
- ✘ Využívání rostlinných olejů a nutričních suplement na bázi sacharidů pro zvýšení energie v potravě
- ✘ Děti s EB mají o $\frac{1}{2}$ vyšší energetické nároky než zdravé děti
- ✘ Supplementace preparáty se železem

DOPORUČENÍ DĚTI S EB

- ✘ Od 1 roku věku – stravování dle zásad výživové pyramidy
- ✘ Omezit konzumaci potravin s nízkou výživovou hodnotou
- ✘ Zvýšit příjem vlákniny
- ✘ Přidávat margaríny, rostl. oleje do pokrmů a svačinek (pomazánky, jogurty, pudinky)
- ✘ Obohatit pokrmy o sušené mléko → zvýšíte energetickou hustotu jídel → do bramborové kaše, do polévek, pudinků, snídaňových cereálií, koktejlů
- ✘ Jezte menší porce častěji
- ✘ Jídlo by mělo být měkké, kašovitě až tekuté a dostatečně zjemněné, aby nepůsobilo polykací potíže

-
- ✘ Zácpa je častá u těžkých forem
 - ✘ EBD, EBJ a u typu Dowling-Meara EBS vycházející z neadekvatního příjmu vlákniny a tekutin, prodloužené imobilizace, sníženého fyzického pohybu, nevhodných výživových zvyklostí a stresu.
 - ✘ Při léčbě anémie také často vzniká zácpa díky suplementaci železa

LITERATURA

- ✘ BIRGE, K. Nutrition management of patients with epidermolysis bullosa. *Journal of The American Dietetic Association*, 1995, vol. 95, 575 – 579 p.
- ✘ FINE, J., D. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. *Journal of American Academy of Dermatology*, 2009, vol. 61, no. 3, 367 - 384 p.
- ✘ FINE, J., D., HINTNER, H. *Life with Epidermolysis Bullosa (EB)*. 1. vyd. Springer Wien New York, 2009, p. 338 , ISBN 978-3-211-79270-4.

DĚKUJI ZA VAŠI POZORNOST!

