

Výživa dětí při jaterních onemocněních

Doc. MUDr.Dagmar Procházková, Ph.D.
PEK LF MU a FN Brno

- Cholestatické syndromy
- Malnutrice a onemocnění jater
- Cholelithiaza
- Virový zánět jater
- Jaterní cirhoza
- Selhání jater
- Wilsonova choroba

- Chronická onemocnění jater-spojena s malnutricí ***proteino-energetickou***
- Např. jaterní cirhoza: snížený pocit chuti k jídlu + předčasný pocit nasycení
- Alkoholická jaterní cirhoza-k malnutrici přispívá i chronická pankreatitida
- Chronická cholestáza vede ke střevní malabsorpci

Cholestatické syndromy

- Cholestáza-snížení tvorby a toku žluči+porucha vylučování vody a organických aniontů, tj. bilirubinu a žluč. kyselin, nedostatečná lipolýza TGL
- Výsledek: retence látek, které se vylučují do žluči + jejich nedostatek ve střevě
- Dělení: **extrahepatální** cholestáza-překážka mimo žluč. cesty a **intrahepatální** cholestáza-překážka ve žlučových cestách
- U dětí nejčastěji stenóza či atresie extrahepatálních či intrahepatálních žlučových cest

Cholestatické syndromy

- ikterus
- svědění kůže - pruritus (z retence žlučových kyselin)
- maldigesce, malabsorbce, únava, steatorea (objemná řídká páchnoucí stolice), karence vitamínů rozpustných v tucích: A,E, D,K
- jaterní osteodystrofie-osteoporóza (spíše dospělí)
- porušené vylučování manganu a mědi
- sekundární hyperlipidémie-xantomy (spíše dospělí)

- Dostatek bílkovin 2-3 g/ kg/den, při jaterním selhání naopak 1g/kg/den
- Hydrolyzáty bílkovin: Nutrilon digestive care (běžně dostupný, registrovaný preparát)
- Speciální klinická výživa: Heparon, Generaid, Generaid plus, Hepatamine
- Použití MCT tuků, které nepotřebují k resorbci žlučové kyseliny
- Vitamíny – substitute A (5000-25000 IU/den), D (3-5ug/kg/den), E (15-25 IU/kg/den), K (2,5-5 mg/ den), množství vitamínů rozpustných ve vodě by mělo být asi 2x vyšší než doporučovaná běžná dávka
- Minerální látky – suplementace Ca (25-100 mg/ kg/den), P (25-50 mg/kg/den), při ascitu dieta se sníženým obsahem Na (1-2 mmol/kg/den), Zn-zincum sulphuricum 1 mg/ kg/ den, suplementace selenu 10-20mg/ den, železo-může být deficit, jindy v séru zvýšeno

- *Generaid*: od narození do 1 roku věku, obohacen o větvené AMK (valin, leucin, izoleucin)
- *Generaid plus*: od 1 roku věku, především pro atresii žluč. cest (větvené AMK, všechny esenciální AMK, sacharidy, tuky, vitamíny, stopové prvky a snížený obsah Na)
- *Heparon junior*: od narození po celé dětství pro akutní a chronické selhání jater, zvýšené množství větvených AMK + zinku, snížený obsah sodíku
- *Hepatamine*: pro těžké postižení jater, snížený obsah aromatických AMK (Phe, Tyr), zvýšený obsah větvených AMK (valin, leucin, izoleucin)

Cholelithiáza

- u dětí vzácně
- v dietě individuální přístup, dieta jen zmírní potíže, řešením je cholecystektomie, litotrypse, po operaci se dieta drží krátce – 3 měsíce
- klinicky němé žlučňíkové kameny - bez diety
- **Akutní cholecystitida, biliární kolika**
- zklidnění obtíží, není velký důraz na nutriční a energetickou hodnotu diety
- zcela vynechat tuk
- doplnit tekutiny-čaj, infuze
- po vymizení bolesti-suchar, staré pečivo, pak jídla lehce stravitelná, omezujeme tuk 40-50g/den u starších dětí, protektivně působí omega-3 mastné kyseliny

Chronická cholecystitida

- dodržují dietu dlouhodobě, tuk 50-60g/den (pro starší děti), bohatý obsah omega-3 a 6 mastných kyselin, omezit živočišné tuky
- Olej olivový, slunečnicový, rostlinné máslo
- Množství bílkovin jako v racionální výživě, někdy nesnášejí mléko, ale tolerují zakysané mléčné výrobky
- Postupně zvyšujeme podíl rostlinných bílkovin-cereálie
- Jíst pravidelně, menší porce
- Kombinace nejčastěji s obezitou a DM 2. typu (dospělí)

Virová onemocnění jater

- Často spojeny s poruchami žlučníku a slinivky břišní
- Příznaky: nausea, nechutenství, zvracení zvl. po jídlech s vyšším obsahem tuku
- Postačuje omezení tuku v dietě, pro děti do 4 let věku tuk neomezujeme, postačuje racionální výživa
- podávají se infuze větvených aminokyselin (valin, leucin, izoleucin)
- Chronické stádium virové hepatitidy: pocit plnosti, nadýmání, tlak v pravém podžebří, postačuje racionální výživa
- zákaz alkoholu (max. 0,3 l piva, vinný střík - dospělí)

Jaterní cirhoza

- Příčiny: v dospělosti nejčastěji alkohol, u dětí virové hepatitidy, autoimunitní a cholestatická onemocnění (ALGS), dědičné poruchy metabolismu (např. HT1), 5-10% kryptogenní příčina
- Forma latentní a klinicky manifestní
- **Jaterní insuficience**: nedostatečná funkce jaterního parenchymu-především proteosyntetická funkce (krvácení, otoky)

Jaterní cirhoza

- **Dekompenzovaná jaterní cirhoza:** známky hypersplenismu, rozvoj portokaválních anastomoz, jaterní encefalopatie, otoky, ascites+ metabolická dekompenzace, tj. nedostatečná výživa, negativní dusíková bilance + karence vitamínů a stopových prvků (Zn, Se)+ zhoršuje se využití glukózy (může se projevit jako DM II.typu), imunodeficience, porucha exkreční funkce jater, poruchy biotransformace (léky)
- Skorovací systém: Child-Pugh B,C
- vhodná vysokoenergetická dieta
- doporučuje se vyšší přísun bílkovin, 4-7 menších porcí, poslední jídlo později večer

| Parametry Child-Pughova skóre | | | | |
|---|--|------------|------------------|--------------------|
| | | 1 bod | 2 body | 3 body |
| celkový bilirubin ($\mu\text{mol/l}$) | | <34 | 34-50 | >50 |
| albumin g/l | | >35 | 28-35 | <28 |
| INR | | <1,7 | 1,7-2,2 | >2,2 |
| ascites | | není | potlačený léčbou | refrakterní |
| jaterní encefalopatie | | není | 1.-2.stupeň | 3.-4.stupeň |
| Hodnocení Child-Pughova skóre | | | | |
| skóre | | počet bodů | roční přežití % | dvouleté přežití % |
| A | | 5-6 | 100 | 85 |
| B | | 7-9 | 81 | 57 |
| C | | 10-15 | 45 | 35 |

Jaterní selhání

- Intoxikace způsobená nekrozou hepatocytů s těžkou poruchou jaterní funkce, s jaterní encefalopatií, poruchami hemokoagulace, vnitřního prostředí, hypoglykemií, edémem mozku a hepatorenálním syndromem
- Příčiny: hepatotoxické látky, např. amatoxin *Amanita phalloides*, N-acetyl-p-benzochenoniminem u paracetamolu, ethylalkohol, měď a další
- Laboratorně: zvýšení jaterních transamináz, prodloužení INR, metabolická acidoza, hypoglykémie, krvácení, jaterní encefalopatie s komatem

Jaterní selhání

- Omezení bílkovin na 0,5 - 1,2g/ kg (nejčastěji 1g/kg/den)
- Aplikace větvených aminokyselin (valin, leucin, isoleucin)
- zvýšená energetická potřeba, infuze glukózy
- Při krvácení – mražená plazma, trombocytární náplav atd.
- Laktuloza při jaterní encefalopatii
- Podávání specifických antidot
- Transplantace jater

Nutriční doporučení pro děti s chronickým postižením jater

| energie/nutrient | doporučení |
|------------------|---|
| energie | navýšení na cca 130% denního doporučení pro věk |
| tuky | 30-50% doporučeného kalorického denního příjmu |
| proteiny | navýšení na cca 130-150% denního doporučení pro věk |
| sacharidy | 40-60% doporučeného kalorického denního příjmu |
| Vitamin A | <10kg: 5 000IU/den >10kg: 10 000IU/den |
| Vitamin D | 2 000-5 000 IU/den |
| Vitamin E | 15-20IU/kg/den |
| Vitamin K | 3-5mg/den |
| Vápník a železo | běžná doporučená denní dávka |
| Sodík | 1-2mmo/kg/den, omezení při ascitu |
| Draslík | 2mmol/kg/den, změna dle aktuálních laboratorních výsledků |
| zinek | 1mg/kg/den |
| selen | 10-20 mg/den |

Wilsonova choroba (WD)

- Onemocnění je podmíněno mutací genu ATP7B na 13. chromosomu (13q14.3–q21.1).
- Tento gen kóduje ATPázu transportující měď.
- Dědičnost autosomálně recesivní.
- Porucha transportu a utilizace mědi v organismu, ↓ ceruloplasmin v krvi, ↑ akumulace Cu v organismu, ↑ odpady mědi do moče.
- **Forma hepatální** (typická pro dětský věk), neurologická a psychiatrická (vzácně u dětí)
- Nejčastější u dětí: náhodný nález zvýšení jaterních transamináz, např. před operací, vyšetření bolesti břicha, vzácně jaterní selhání s akutní hemolytickou anémií

- **Terapeutická restriktivní dieta:**
- V běžné stravě 3-5mg Cu za 24 hodin, WD 1-1,5 mg
- Vyšetřit zdroj vody na Cu (max. 0,2ppm)
- Zakázáno: játra, houby, čokoláda, kakao, ořechy, mandle, ryby, silný čaj a káva – celoživotně
- Přísná dieta s omezením jiných potravin bohatých na Cu max. 6 měsíců

- Léčba farmakologická:
- **Cheláty** – podporují vylučování mědi z organismu, nežádoucí účinky na KD a ledviny
- **Zinek** – snižuje vstřebávání mědi ve střevě, zinek acetát - Wilzin nebo zincum sulphuricum, nežádoucí účinek – podráždění slinivky břišní, bolest břicha
- Konečné řešení: transplantace jater