

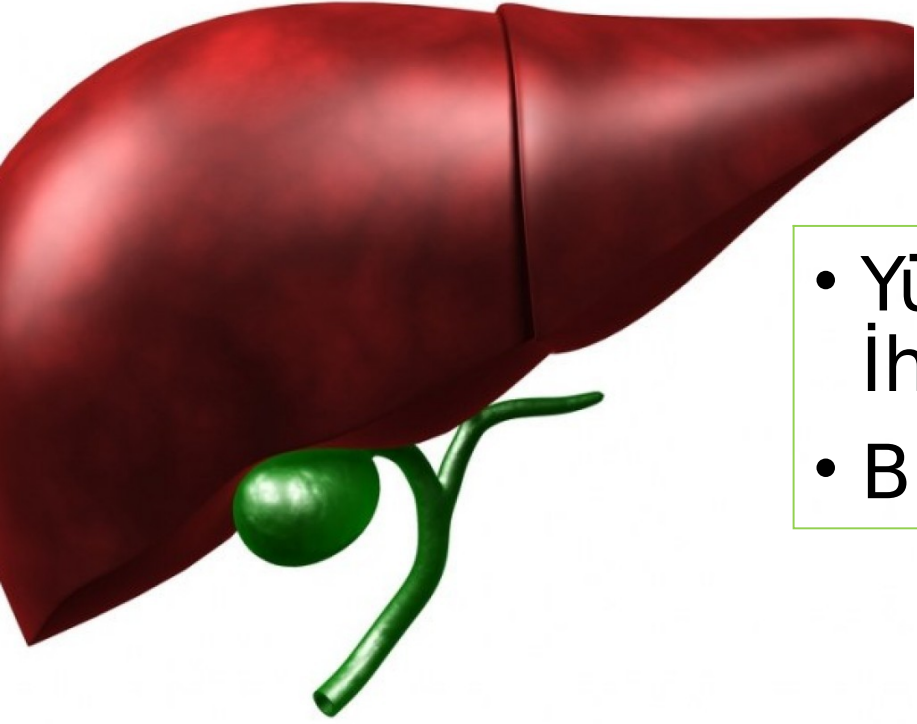
Kolestazda Beslenme

**12 Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme
Kongresi**

18-21 Nisan Çeşme /İzmir

Ödül Eğritaş Gürkan

Doç Dr



- Yüksek Kalori İhtiyacı
- Büyüme Hızı

- Normal Yaşantıyı Yakalayabilmek
- Normal Büyüme Gelişme
- Nutrisyonel yetersizlik önleme veya tedavi etme
- Karaciğer Nakline Hazır Etme

Enerji
Metabolizması

Nutrisyonel
Homeostaz



Akut Kolestatik Karaciğer Hastalığı

Beslenme?

Diyet
Protein
Kısıtlaması
Yağ Kısıtlaması

Önerilmeye

Bilier Atrezi

PFIC

Wilson

Safra
Metabolizması
Bozukluđu

Neonatal
Hepatit



TORCH

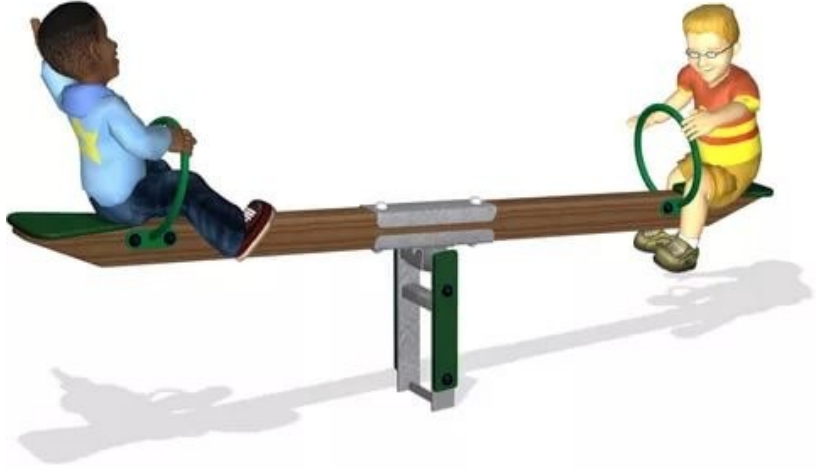
Metabolik
Hastalıklar

Safra Yolları Azlığı

A1 antitripsin
eksikliği

Sklerozan
Kolanjit/Otoimmün
Hepatit

İlaçlar/TPN



- Tanı
- Nakle Kadar Nütrisyon Desteđi

ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD

The Journal of the British Paediatric Association

TRITITION™

Annotations

Nutritional support in liver disease

Recent developments in paediatric liver transplantation have highlighted the need for nutritional support in children with chronic liver disease.¹ Malabsorption and a

Kuzey Amerika ve Avrupa ülkelerinden yapılan çalışmalarda, Karaciğer hastalığı olan çocukların %50-80'inde malnütrisyon

tanı anında tespit edilmiş

Indication

The need for nutritional support is often underestimated. Infants with liver disease are frequently voracious eaters in the first few months of life. Assessment of growth

rics, Children's Medical College of Virginia, Richmond, Virginia, USA

AL OF
L SCIENCES

Number 3

Nutrition, Part III

Nutritional Considerations and Management

Malnütrisyonun Karaciğer Naklindeki Etkisi?

Nütrisyon PELD'in hesaplanmasında önemli

Transplantasyon kararı

Nütrisyonel destek ile karaciğer nakline kadar geçen süre uzuyor

Ventilatörden ayırma

Yara iyileşimi

Yoğun bakımdan çıkma



Check for updates

Invited Review

Nutrition Assessment and Support in Children With End-Stage Liver Disease

Sona Young, MD¹; Elizabeth Kwart, RD¹; Ruba Azzam, MD¹; and
Timothy Santongo, MD¹

Nutrition in Clinical Practice
Volume 28 Number 3
June 2013 317-329
© 2013 American Society
for Parenteral and Enteral Nutrition
DOI: 10.1177/0884533612474043
ncp.sagepub.com
hosted at
online.sagepub.com



Kronik Kolestatik Karaciğer Hastalığında Malnütrisyon ve Malabsorbsiyon Klinik Bulguları

anthropometry interpreted using appropriate growth references, recognition of clinical manifestations associated with micronutrient deficiency, and timely aggressive nutrition support is of a paramount importance to maximize anabolism and optimize outcomes. This article presents the principles of nutrition assessment, intervention, and monitoring in children with ESLD. (*Nutr Clin Pract.* 2013;28:317-329)

Keywords

pediatrics; liver diseases; nutrition assessment; vitamins; end-stage liver disease; nutritional status; nutritional support; enteral nutrition; growth

KLİNİK BULGU	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Gelişme geriliği	Antropometri<3.Persentil (z skoru<-2) *ağırlık *boy *boya göre ağırlık	*Artmış enerji harcaması *Anoreksi,azalmış kalori alımı,malabsorpsiyon *Karaciğerde bozulmuş protein sentezi *Pubertede gecikme,adrenal yetmezlik, hasta ötiroid sendromu
Gastroösefagial reflü hastalığı	-	*Hepatosplenomegali ve asite sekonder artmış intraabdominal basınç
Hepatik osteodistrofi, Rikets, düşük kemik kütlesi ve kırıklar	*Gecikmiş fontanel kapanması, paryetal ve frontal bossing, craniotabes *Raşitik rosari, kostakondral birleşimlerde genişleme *El bileğinde kalınlaşma, distal ulna ve radiusta eğilme *Femur ve tibiada lateral eğilme	*Malabsorpsiyon, malnutrisyon, Karaciğerde bozulmuş protein sentezi, azalmış kas kütlesi, inaktivite, hipogonadizm

KLİNİK BULGU	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Portal hipertansiyon	<ul style="list-style-type: none">*Splenomegali*Asit*Ösefajial/gastrik/anorektal varisler, kaput medusa*CBC-TrombositopeniUltrason: max dalak boyutu ≥ 12 cm veya umblikal ven rekanalizasyonu; safra kesesi duvar kalınlaşması ve kollateral venlerin varlığı, portal hipertansiyon göstergeleri*Doppler ultrasonda portal ven kan akımının ters yönde görülmesi	<ul style="list-style-type: none">*Hepatik sinüzoidlerde daralmaya bağlı artmış intrahepatik rezistans*Karaciğer sinüsoidal endotelial hücrelerde disfonksiyon nitrik oksid üretiminde azalmaya yol açar ve bu durum vazokonstriksiyon lehinedir.*Arteriyel vasodilatasyon ve portosistemik kollateral damar oluşumu portal vene kan akımını arttırarak portal hipertansiyonu körükler.
Ödem	<ul style="list-style-type: none">*Periferik ödem*Karıncalanma*Taşikardi,takipne,gallop,ral veya hepatomegali olabilir*Düşmüş serum albumini	<ul style="list-style-type: none">*Azalmış üretim sonucu ortaya çıkan hipoalbuminemi plazma onkotik basıncını düşürür.*Arteriyel vazodilatasyon RAA aktivasyonuna,

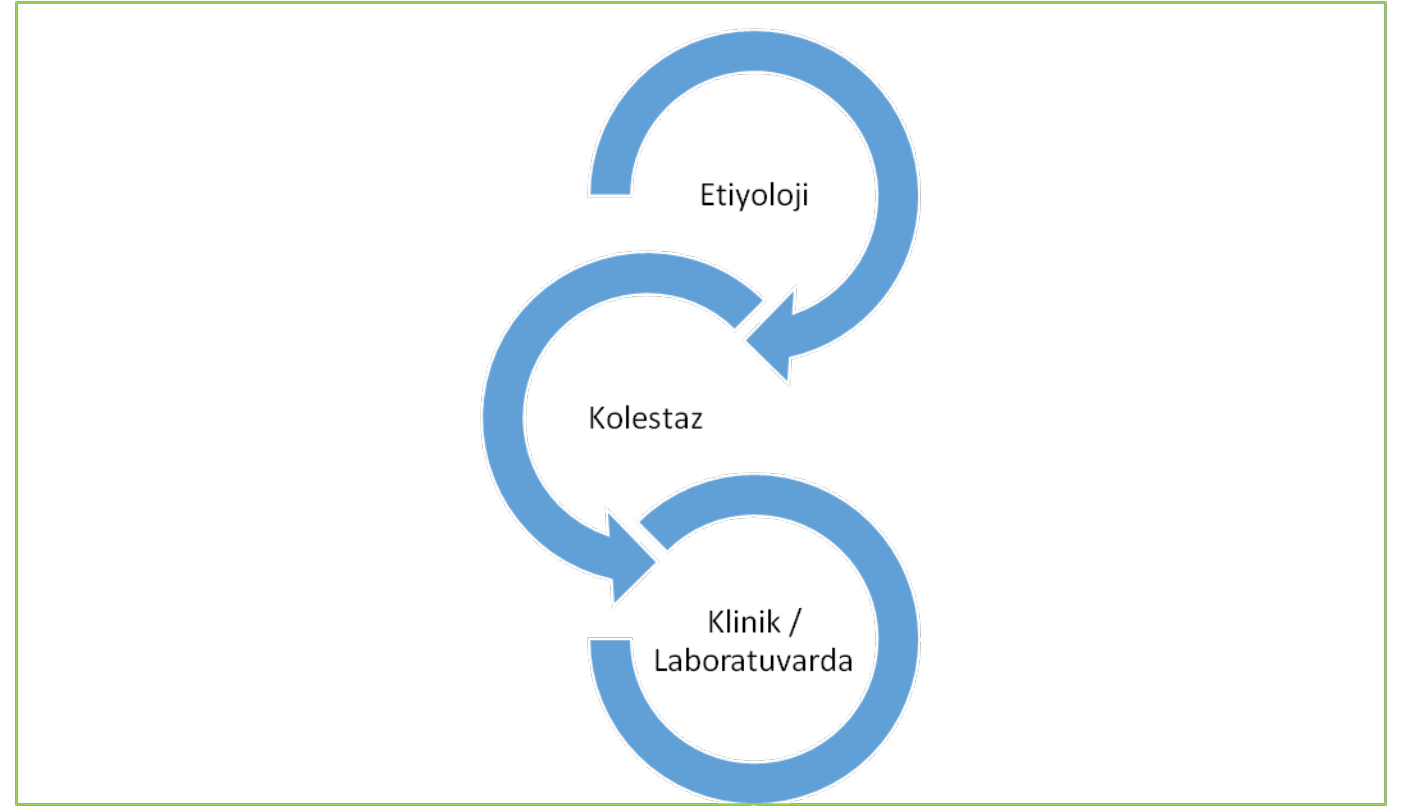
KLİNİK BULGU	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Asit	<ul style="list-style-type: none">*Abdominal distansiyon, ballotman*Yer değiştiren matite*Hipoalbuminemi*Hiponatremi*Abdominal parasentez sıvısının analizi transuda ile uyumlu*Ultrasonda artmış peritoneal sıvı varlığı	<ul style="list-style-type: none">*Artmış portal ven basıncı sonucu splanknik havuzda kapiller hidrostatik basınç artışı ve bunun bağlı olarak peritoneal kaviteye transuda sıvı kaybı. Sodyum ve su tutulumu*Renal disfonksiyon*RAA sistemi uyarılması*ADH hipersekresyonu
. Fetor hepatikus	<ul style="list-style-type: none">*nefeste fekal koku	<ul style="list-style-type: none">*venöz kanda ve nefeste artmış dimetilsülfid konsantrasyonu. Portal-sistemik şanti olan hastalar risk faktörü
Çomak parmak	<ul style="list-style-type: none">*ağrısız çomak parmak ve beraberinde tırnak ve tırnak yatağı açısının kaybı*genellikle simetrik	<ul style="list-style-type: none">*azalmış ferritin-prekapiller sfinkterlerde adrenalin inhibisyonu*küçük pulmoner AVM ler megakaryositlerin dolaşıma katılmasını sağlar

LABORATUVAR	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/ GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Kolestaz	<ul style="list-style-type: none">*skleralar ikterik*sarılık*Konjuge bilirubin>2mg/dL*artmış serum safra asitleri*artmış AP, 5' nükleotidaz ve ± GGT*USG koledok kisti, bilierr atrezi yada safra kesesi taşlarını gösterebilir*perkütan transhepatik kolanjiografi ve ERCP: safra obstrüksiyonu tesbitinde %99 duyarlılık ve özgüllük	<ul style="list-style-type: none">*hepatobilier transportta azalma sebep yada sonuç olabilirEnflamatuvar:*Taşıyıcıların direkt endotoksin ya da sitokinler aracılığıyla supresyonu*Taşıyıcı sentezini etkileyen faktörler ilaca bağlı:*hepatoselüler safra sekresyonunu etkileme, interlobüler kanallarda tıkanma, bozulmuş intrasellüler kalsiyum homeostazi*bazı ilaçlar kolesterol safra taşları oluşumunu indükleyebilir
Anemi	<ul style="list-style-type: none">*Taşikardi*Solukluk*Tam kan sayımı*retikülosit sayısı (hemoliz ve hemoraji nedeniyle olabilir)*Serum demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin düzeyi*Serum folat düzeyi	<ul style="list-style-type: none">*Kronik hastalıklara bağlı anemi*Hipersplenizme bağlı hemoliz, koagülabilitateye, varislere bağlı kanama*Demir folat eksikliği (malabsorpsiyon)*eritropoetin üretiminde azalma*hemodilüsyon*Kırmızı küre lipid metabolizmasına bağlı hemoliz*Viral enfeksiyon ya da hemolize bağlı

LABORATUVAR	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/ GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Lökopeni	*Tam kan sayımı (azalmış beyaz küre sayımı)	*Splenik ya da splanknik sekestrasyon *Granülosit koloni stimülan faktör döngüsünde değişim *kemik iliği supresyonu *apoptoza bağlı azalmış nötrofil ömrü *malnütrisyon
Trombositopeni	*Splenomegali *dişeti kanamaları,peteşi, purpura, ekimoz, kateter girişlerinde kanama *Tam kan sayımı:trombosit sayısında düşme *radyolojik olarak spenomegali bulunabilir	*portal hipertansiyona bağlı splenik sekestrasyon *karaciğerde trombopoietin sentezinde azalma *trombosit tüketimi ya da parçalanmasında artış *aşırı kan kaybı, kemik iliği supresyonu
Vitamin A	*en kolay belirleme semptomu kseroftalmi (aşırı kuru göz) *gece körlüğü *Bitot noktaları (konjunktivada keratin) *korneal ülserler Tarama testi: *azalmış serum retinol ve RBP	*Diyet ile yetersiz alım *kolestaz sonucu barsağa safra tuzu geçişi azalması

LABORATUVAR	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/ GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Vitamin D eksikliği	<ul style="list-style-type: none">*Tetani*Fontanel kapanmasında gecikme*enamel hipoplazisi*Hipotoni, uzuvlarda ağrı*boy kısalığı*iskelet anomalileri*hipokalsemi,hipofosfatemi*azalmış 25-hidroksi vitamin*artmış paratiroid hormonu	<ul style="list-style-type: none">*az güneş görme ya da sarılık sebebiyle cilt absorpsiyonunda azalma*yetersiz alım*kolestaz sonucu barsağa safra tuzu geçişi azalması*azalmış hepatik hidroksilasyon*hepatik adipoz dokuya artmış D vit alımı*karaciğerde D vit bağlayıcı protein üretiminde azalma
Vitamin E eksikliği	<ul style="list-style-type: none">*periferik nöropati, hemolitik anemi, strabismus, kas zayıflığı, körlük, demans, kardiyak aritmi*serum α- tokoferol seviyesi <0.7 mg/dL*serum α- tokoferol / total lipid oranı <0.6mg/g* α- tokoferol / kolesterol oranı : eksikliği için <2.22 mmol/mol	<ul style="list-style-type: none">*yetersiz alım*kolestaz sonucu barsağa safra tuzu geçişi azalması

LABORATUVAR	FİZİK MUAYENE/LABORATUVAR/ GÖRÜNTÜLEME	MEKANİZMA
Koagülopati	<ul style="list-style-type: none">*peteşi, purpura, ekimoz*epistaksis, gingival kanama*hayatı tehdit edici GIS kanama*uzamış PT*artmış INR*trombositopeni*fibrinojen normal, artmış ya da azalmış*faktör II, V, VII, IX, X ve antitrombin III azalmış	<ul style="list-style-type: none">*vitamin K malabsorpsiyonu, eksikliği*pıhtılaşma faktörleri ve inhibitör faktörlerin sentez eksikliği*aktive faktörlerin metabolizmasında yavaşlama*trombosit fonksiyon bozukluğu, trombositopeni*pıhtılaşma faktörlerinin artmış tüketimi*hiperfibrinoliz , disfibrinojenemi*intravasküler koagülasyonda artış
Hiponatremi	<ul style="list-style-type: none">*serum sodyumunda düşüklük	<ul style="list-style-type: none">*azalmış arteryel volüm, rölatif hipotansiyon, sol kalpte nöronal sensör aktivasyonu, ADH salınımı*ADH metabolizmasında azalma*renal kan akımında azalma, hemodilüsyonel etki, prostoglandin sentezinde azalma
Hiperamonyemi	<ul style="list-style-type: none">*nonspesifik*letarji, takipne, hipotoni*serum amonyak seviyesinde artış	<ul style="list-style-type: none">*sağlıklı insanda amonyak enterosit ve kolon bakterileri tarafından üretilir, karaciğerde detoksifiye edilir, üre siklusuna dahil olur*karaciğer hastalığında üre siklusunun



Malnütrisyon

Kolestatik Kronik Karaciğer Hastanın Nütrisyon Durumunun Değerlendirilmesi

- Öykü
- Fizik Bakı
- Laboratuvar

Öykü

- Tanı
- Tanı zamanı
- Günlük kilo alınımı
- Günlük beslenme alışkanlığı
- Günlük alabildiği total kalori miktarı
- Eşlik eden başka bir hastalık varlığı

Fizik İnceleme

- Yaşa göre kilo (....pr)
- Yaşa göre boy (.....pr)

Asit

Ödem

Organomeg
ali



- *Yaşa göre kilo
- *Yaşa göre boy
- *Boya göre kilo
- *Z skoru

Malnutrisyon Sınıflaması (Median Değerlere Göre)

	Normal	Hafif	Orta	Ağır
Yaşa göre ağırlık (Gomez)	>90	90-75	74-60	<60
Yaşa göre boy (Waterlow)	>95	95-90	90-85	<85
Boya göre ağırlık	>90	90-80	80-70	<70
z Skoru			(-2)-(-3)	<-3

**Z Skoru; Antropometrik Ölçüm Göstermede Kesin Bilgi Verir
Hafif Malnütrisyonu Göstermiyor**

*Kronik Karaciğer Hastalıklarında Malnütrisyonu Değerlendirmede Standart Yöntemler Yetersiz

*Orta Kol Çevresi Ölçümü
(En Erken Etkilenim Triceps Kalınlığı)



*Kaliper ile Deri Kıvrım Kalınlığının Ölçümü



Malnütrisyon Açısından Risk Grubu

- 2 Yaşından Küçük Olanlar
- Bilier Atrezi Gibi Hızlı Kronik İlerleyici Hastalığı Olanlar
- Serum Bilirubin Düzeyi 4 mg/dl Üzerinde Olanlar (%50'den fazlasını Direkt Bilirubin)
- Karaciğer Nakil Bekleme Listesinde Yer Alanlar

NEDEN?

Kronik Kolestatik Karaciğer Hastalığı

**KARBONHİD
RAT**

PROTEİN

YAĞ

KARBONHDRAT METABOLİZMASI

- Hepatosit kitlesinin azalması
- Anormal hepatosit fonksiyonu
- Azalmış glikojen deposu
- Enerji kaynağı olarak protein ve yağların kullanımı
- Hastaya uygulanan girişimler testler

HIPOGLİSEMİ

- İnfantlar için.....Enerji Gereksinimi %120-150 kkal/kg
- >2 yaş.....Enerji Gereksinimi %170 kkal/kg

- Toplam enerjinin %40-60 Karbonhidrat oluşturabilir
- 20gr/kg/gün'e kadar verebiliriz

- Hipoglisemi.....İnfant için 8-9 mg/kg/dakika
- Hipoglisemi.....Çocuk için...5-7 mg/kg/dakika
- Hipoglisemi.....Adölesan için....2-4mg/kg/dakika

KARBONHİDRAT

Monomer

Kısa Zincirli Polimer




Uzun Zincirli Polimer
(Nişasta)

Ozmotik İshal



Fantomalt
Nişastanın Kısmı Hidrolizi
Maltodektrin
1 ölçek=17kcal

PROTEİN METABOLİZMASI

- Bozulmuş Karbonhidrat Mekanizmasının Etkisi
- Artmış Glukoneogenez
- Hipoalbunemi
- İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü-1 (IGF-1) 
- İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü Bağlayıcı Proteini 
- Büyüme Hormununa Direnç 
- Amonyak Gibi Artmış Nitrojen Yükü
- Anormal AA Mekanizması

- Arjinin
- Histidin
- Lözin
- İzolözin
- Valin
- Lizin
- Metionin/Sistein
- Fenilalanin/Tirozin
- Treonin
- Triptofan

• Dallı Zincirli AA

- İnsülin Bağımlı
- İskelet Kasında Metabolize Olur

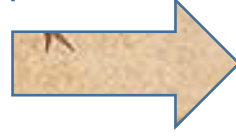


• Aromatik aminoasitler Karaciğerde Metabolizması Yavaşlar

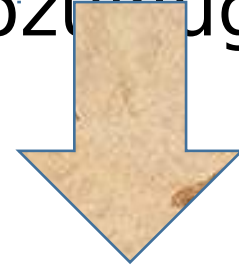


Dallı Zincirli AA / AAA oranı değişir

Anormal DZAA/AAA Oranı



Serebral AAA Artmış
Hatalı Nörotransmitter
Oluşumu
Nörolojik Fonksiyon
Bozukluğu



Hepatik Ensefalopati

WJG

World Journal of
Gastroenterology

Online Submissions: <http://www.wjgnet.com/esps/bpgoffice@wjgnet.com>
doi:10.3748/wjg.v19.i43.7620

World J Gastroenterol 2013 November 21; 19(43): 7620-7629
ISSN 1007-9327 (print) ISSN 2219-2840 (online)
© 2013 Baishideng Publishing Group Co., Limited. All rights reserved.

REVIEW

Branched-chain amino acids in liver diseases

Kazuto Tajiri, Yukihiko Shimizu

- Formülasyona DZAA Eklenmesi, antropometrik ölçümlere, karaciğer fonksiyon testlerinde düzelme gösterilmiştir

Author contributions: Tajiri K wrote the second half of the manuscript, and Shimizu Y wrote the first half of the manuscript.

prognosis of the patients. However, there are few comprehensive reviews on the biological activities of BCAAs.

Protein Miktarı?

- Büyümeyi yakalamak için normal enerji gereksiniminin %10 proteinden sağlanmalı
 - DZAA Toplam aminoasitlerin en az %10 'nu oluşturmalı
-
- Süt Çocuklarında 2-4 g/kg/gün
 - Protein kısıtlaması Ensefalopati varlığında 0.5g-1g/kg/gün

YAĞ METABOLİZMASI

- Bozulmuş Karbonhidrat Mekanizmasının Etkisi
- Düşük Ozmolarite, yüksek enerji, Hücre membran stabilitörü
- Artmış Glukoneogenez
- Yağ Oksidasyonu ve Lipoliz Artmıştır
- Yağ Deposu azalmıştır
- Kolestatik Hastalarda Safranin Azlığı, Yağ Malabsorbsiyonun Varlığı, Kolestamin Safra Havuzunu azaltarak, Depoların Dolunumunu Zorlaştırır

KOLESTATİK KARACİĞER HASTALIĞI

Uzun Zincirli Yağ Asitlerinin
Emilimi (LCT)



Orta Zincirli Yağ Asitlerinin
Emilimi
Suda Daha iyi Çözünür
Miçel Olmadan Emilim
Mümkün

Emilimi için Miçel Oluşumuna İhtiyaç Duyan
Esansiyel Yağ Asitleri
Yağda Eriyen Vitaminler (ADEK)

Esansiyel Yağ asitleri (linoleik asit, linolenik asit)

Çoklu Doymamış Yağ Asit (LCPUFA)

Araşidonik Asit (**yumurta**

sarısı)

Dokosaheksanoik Asit

(Balık yağı)

Büyünme ve Nörolojik Gelişim için yağ asitlerinden sentezleniyor

- Sađlıklı Çocuklarda Yađ Oranı %30 iken Kolestatik Kronik Karaciđer %50'sini oluřturmalıdır
- MCT total yađın %30-70 'in oluřturabilir
- LCPUFA toplam enerjinin %10 oluřturmalı
- MCT İçeren Mama Tercih Edilmeli
- MCT Yađı İlave Edilmeli (2 cc/kg) (7.7kkal/ml)

- LCPUFA Desteđi řart
- Bitkisel Yađlar; Ceviz, Mısır, Ay Çiçek Yađı

- Anne Sütü/Standart Mama ile İyi Kilo Alan Bir Bebek.....
- LCPUFA desteęi Yapılmalı
- Her 100kcal için 0.7ml (LCPFA) ceviz yaęı eklenebilir

- Anne Sütü/ Standart Mama ile İyi kilo Alamayan...
- MCT'li Mama
- LCPUFA desteęi

Kolesta
z

Nutrüsyo
n
Durumu

Protein
Karbonhidrat
Yağ
Metabolizma
Değişiklikleri

Nasıl Besleyelim?
Oral
NG
PEG/PEJ
TPN

Sağlıklı Çocuklarda Enerji-Protein Gereksinimi

	ENERJİ kkal/kg/gün	PROTEİN g/kg/gün
<3 ay	120	2.4
3-6 ay	115	1.85
6-8 ay	110	1.63
9-11 ay	105	1.44
1-3 yaş	100	1.23
4-6 yaş	85	1.00
7-10 yaş	85	0.9
11-14 yaş	60 (E) 50 (K)	0.8
15-18 yaş	60 (E) 49 (K)	0.8

Ađır PEM Protokolü

Gün	Enerji (kkal/kg)	Protein (g/kg)
1-3	70-80	1
4	100-120	1.5
5	120	1.5
6-7	150	2-3
8	175	2.5-3
9	200	3-3.5
10	200-250	4-4.5

	Gereksinim	Kaynak
Vitamin A	<10kg: 5000lu/gün >10kg:10.000lu/gün Dirençli Eksiklikte 50000IU IM tek doz	AS, Formüla,Diyet, Vit A takviyesi
Vitamin D	<1 yaş 400IU (Dvit 3) >1 yaş 600IU Dirençli eksiklikte 30.000IU IM tek doz	AS, Formüla,Diyet, Vit D takviyesi
Vitamin E	25 IU/kg/gün Dirençli yetmezlikte IM 10 mg/kg (200mg) tek doz 3 haftada bir	AS, Formüla,Diyet, Vit E takviyesi
Vitamin K	2-5 mg/hafta oral 1-2 mg/kg 1-2 haftada bir max 10 mg IM	AS, Formüla,Diyet, Vit K takviyesi

	Gereksinim	Kaynak
Sodyum	1mmol/kg/gün	AS, Formüla, Diyet
Potasyum	2-3 mmol/kg/gün	AS, Formüla, Diyet
Kalsiyum	25-100mg/kg/gün	AS, Formüla, Diyet
Selenyum	1-2µg/kg/gün	AS, Formüla, Diyet
Çinko	1mg/kg/gün	AS, Formüla, Diyet, Supp
Fosfat	25-50mg/kg/gün	AS, Formüla, Diyet, Supp
Demir	6mg/kg/gün	Elementer Demir

Eve Giderken

- Öykü-FM
- Antropometrik Ölçüm
- Boya Göre Ağırlığı Bul.....
- Bu Ağırlığa Göre Alması Gereken Kaloriyi Hesapla %150 artmış...
- İzleme Al.....
- Anne Sütü/Standart Mama ile Kilo alınımı iyi..... LCPUFA ekle....
- Anne Sütü/Standart Mama ile Kilo alınımı kötü.....MCT 'li ve DZAA 'li mama + (LCPFU)+
- İzlem....Kilo alınımı iyi değil Fantomalt.....
- Yaşına Göre Alması Gereken Proteini Unutmamalım.....Protifar
- Asitli ve Ödemli Bir Hasta... total sıvıyı %25-30 azaltabiliriz

Teşekkürler.....

