

## GASTROENTEROLOŠKE KOMPLIKACIJE I POREMEĆAJI PREHRANE U BOLESNIKA S NEUROMUSKULARNIM BOLESTIMA

DUŠKA TJEŠIĆ-DRINKOVIĆ<sup>1,2,3</sup>, LANA OMERZA<sup>3</sup>, JURICA VUKOVIĆ<sup>1,3</sup>, IRENA SENEČIĆ-ČALA<sup>1,3</sup>, MARGARETA DUJŠIN<sup>3</sup>, DORIAN TJEŠIĆ-DRINKOVIĆ<sup>1,2,3</sup>

*Kvaliteta i duljina života djeteta s neuromuskularnom bolesti ovise o učinkovitosti rehabilitacije i liječenja, tj. o multidisciplinarnom osmišljenom pristupu bolesniku. Uloga gastroenterologa je da prepozna poremećaje prehrane, gastroenterološke komplikacije bolesti i komplikacije drugih sustava koje utječu na uhranjenost, da predloži optimalnu dijagnostiku, liječenje, te vrstu i način prehrane potpore. Poremećaji gutanja sa sklonošću aspiraciji hrane, gastroezofagusni refluks, drugi poremećaji motiliteta probavne cijevi i opstipacija najčešće su komplikacije probavnog sustava. Od poremećaja uhranjenosti najčešća i najteže premošćiva je pothranjenost. Malnutricija po principu začaranog kruga podržava progresiju mišićne slabosti i time doprinosi dodatnim komplikacijama bolesti, prvenstveno slabljenju respiratorne funkcije i podložnosti infekcijama. Važno je da se pothranjenost ne prihvati kao očekivano, a samim tim i konačno i nepremostivo stanje, već da se aktivnom gastroenterološkom intervencijom ona spriječi ili korigira. Anticipiranje problema ključno je za pravodobno djelovanje, stoga je neophodno pri svakom pregledu procijeniti nutritivni status. Savjetuju se redovne jednogodišnje gastroenterološke konzultacije i individualiziran pristup svakom bolesniku.*

Deskriptori: NEUROMUSKULARNA BOLEST, UHRANJENOST, GASTROENTEROLOŠKA KOMPLIKACIJA, PREHRAMBENA POTPORA, ENTERALNA PREHRANA

Skrćenice:  
BMI (prema eng. body mass index) - indeks tjelesne mase; PEG - perkutana enteroskopska gastrostoma; FVC - forsirani vitalni kapacitet

### UVOD

Neuromuskularne bolesti šarolika su skupina stanja koja zahvaćaju bilo koji dio živca ili mišića. Svaka bolest ima svoje posebnosti i većina ih je neizlječiva i progresivna. Zajednička im je osobina mišićna slabost koja utječe na funkciju mnogih organskih sustava, pa nerijetko i probavnog. Kvaliteta i duljina života bolesnika ovise o učinkovitosti rehabilitacije i liječenja, tj. o multidisciplinarnom osmišljenom pristupu bolesniku. Bitna

karika u timu je i gastroenterolog, jer su poremećaji probave i prehrane česte komplikacije mnogih neuromuskularnih bolesti.

### NAJČEŠĆE GASTROENTEROLOŠKE KOMPLIKACIJE

#### Poremećaji gutanja

Gutanje je kompleksan proces i uključuje koordinirano gibanje trideset i jednog mišića (1). Bolesnike i roditelje treba ciljano pitati o specifičnim poteškoćama gutanja, jer se funkcija gubi postupno, pa se mnogi znakovi lako previde. Simptomi ovise o dobi i o tome koje su strukture zahvaćene bolešću. U dojenčadi se primijeti otežano sisanje, zagrcavanje, gubitak zraka ili plavljenje tijekom jela. Ponekad je čujan stridor. Zakašljavanje pri jelu, jako slinjenje, istjecanje hrane iz usta, nazofaringealni refluks, promjena glasa, brzo umaranje pri jelu, kao i gubitak težine ili usporenje rasta dodatni su simptomi koji upozoravaju da treba procijeniti funkciju gutanja (1, 2). Komplikacija poremećaja gutanja

je aspiracija, koja može biti klinički zamjetna, ali i tzv. tiha ili neprimjetna. Kašalj tijekom hranjenja, kao refleksna obrambena radnja kojom se nastoji izbaciti strano tijelo iz dišnog puta, upozorava na moguću aspiraciju. Dojenčad međutim, zbog nezrelosti i slabije izraženih laringealnih kemorefleksa, često ne kašlje mada aspirira slinu ili hranu (3). I u starije djece znade izostati kašalj, osobito kod ponavljanih aspiracija kad se zamjećuje "zasićenje" ovog refleksa. Kašalj izostaje i u uznapredovalim fazama neuromuskularne bolesti koja je zahvatila i respiratorne mišiće (4).

Za analizu akta gutanja najčešće koristimo rendgensku metodu, videofluoroskopiju, kojom se procjenjuje faringalna i ezofagelana faza gutanja nakon što bolesnik uzme malu količinu kontrasta u usta. Pretraga se smatra zlatnim standardom za procjenu rizika od aspiracije. Nazogasrična sonda ne smeta pri pregledu. Ona može usporiti ali ne i promijeniti način gutanja (3). Korisno je kontrastnom sredstvu primiješati hranu

različite gustoće i teksture (strukture, sastava), jer nisu nužno rijetke tekućine one koje će najlakše i najčešće aspirirati svi bolesnici (5). Preporuča se analiza više gutljaja u nizu, ili fluoroskopija na početku, na sredini i na kraju obroka, jer se neke nepravilnosti gutanja manifestiraju tek kad se bolesnik umori, osobito u dojenčadi. Vrijedno je spomenuti da se i u zdrave dojenčadi često zamijeti tzv. laringealna penetracija, odnosno prelijevanje kontrasta iz orofarinksa u larinks, a da ne uslijedi aspiracija jer dijete "očisti" dišni put tijekom gutljaja (3, 5). Ova se pojava tumači se kao stadij u sazrijevanju funkcije gutanja.

Druge metode procjene funkcije gutanja su fibroskopija (laringoskopija) za vrijeme gutanja i scintigrafija jednjaka nakon instalacije male količine izotopa u usta ili pomiješano s obrokom. Nije im velika senzitivnost. Više od akademskog značenja je analiza bronhoalveolarnog lavata, odnosno nalaz makrofaga popunjenih lipidima ili specifičnim mliječnim bjelančevinama u lavatu, iako valja napomenuti da to nije patognomonično za aspiraciju (6, 7).

Liječenje poremećaja gutanja treba osigurati količinski i kvalitativno primjeren unos hrane sigurnim putem. Poželjan je oralni put, no to nije uvijek izvedivo. Uz pomoć logopeda (najčešće postoji i poremećaj govora), defektologa i specijaliziranih fizioterapeuta gutanje se može optimizirati promjenom položaja glave i vrata za vrijeme hranjenja, treningom pomoćne muskulature, te odabirom najprikladnijeg sastava, konzistencije, temperature i volumena obroka i gutljaja (1, 2, 8).

Napredovanje disfagije ili ista razina poremećaja gutanja uz povećane potrebe za energijom (npr. zbog akutne infekcije, prije i postoperativno ili zbog relativne respiratorne insuficijencije) zahtijevat će enteralni unos putem sonde ili gastrostome. Dobro je da i djeca koja posve ovise o enteralnom hranjenju uzimaju male količine hrane koju vole oralno, jer ugodni okusi mogu potaknuti propulziju gutljaja i smanjiti rizik od aspiracije slinice. Ponekad se koriste antikolinergični lijekovi ili čak odstranjenje slinovnica da se smanji salivacija (9).

### Gastroezofagusni refluks

Refluks i refluksna bolest češći su u djece s neuromuskularnim bolestima nego u općoj populaciji: računa se da više od polovine ima refluksni ezofagitis, a krvarenje i aspiracijske upale pluća prisutni su kod 20-70% bolesnika (10). Osnovni mehanizam refluksa je smanjeni tlak u donjem ezofagusnom sfinkteru, a pridružene teškoće vezane za neuromuskularnu bolest poput skolioze, pretežno ležećeg položaja, poremećaja gutanja i gastropareze ili želučane disritmije pridonose povećanju broja i duljini trajanja refluksa. Dijagnostički postupak se ne razlikuje od onog u djece bez neurološkog oštećenja; radi se endoskopski pregled, rjeđe ezofagogram i 24-satna pH-metrija, a još rjeđe, ovisno o dodatnim dijagnostičkim dilemama, akt gutanja, manometrija jednjaka, ili scintigrafija jednjaka i želuca s obilježenim izotopom tehnecija (10).

Refluks se liječi H2 blokatorima ili inhibitorima protonskih pumpe, neutralnim antacidima, te dijetetskim mjerama - manjim, češćim obrocima i izbjegavanjem hrane koja pridonosi relaksaciji sfinktera (rajčica, čokolada, nitrično voće, kisela hrana, hrana bogata mastima, začini) (8). Kao zanimljivost spominjemo naučenu averziju prema hrani, pojavu koja nastaje u starije se djece kao posljedica postprandijalne boli uzrokovane ezofagitisom i može značajno doprinijeti pothranjenosti (2). Operacija (najčešće fundoplikacija po Nissenu) ostaje jedino terapijsko rješenje kad konvencionalno liječenje nije učinkovito, odnosno bolesnik ima ponavljajuće aspiracijske pneumonije, Barretov ezofagus, tvrdokornu anemiju i pothranjen je. Nažalost, učestalost postoperativnih komplikacija veća je od 50%, mnogo djece treba reoperirati, a mortalitet je do petnaestak posto (6, 11). Prema nekim studijama operaciju je moguće izbjeći ili odgoditi postavljanjem perkutane gastrostome kao puta hranjenja (10). Povoljan učinak na refluks može se objasniti mogućnošću kontinuiranog hranjenja ili hranjenja u malim, čestim bolusima, odnosno manjim volumnim opterećenjem, a s druge strane nema više naprezanja bolesnika da "progura" gutljaj što može poticati refluks.

### Opstipacija

Usporeno pražnjenje crijeva slijedeći je čest problem u djece s neuromuskularnim bolestima. Etiologija opstipacije je složena: radi se o kombinaciji neadekvatnog unosa tekućine i hrane bogate vlaknima, o smanjenoj mobilnosti bolesnika, a ponekad je crijevna peristaltika poremećena zbog zahvaćenosti probavnog sustava neuromuskularnom bolešću. Pri tome je odgođeno pražnjenje crijeva često samo jedna od manifestacija dismotiliteta. Opstipacija se liječi omekšanjem stolice - kombinacijom prehranjenih mjera (ograničenje unosa mlijeka i mliječnih proizvoda na pola litre dnevno, dostatna hidracija, povećani unos topljivih neprobavljivih vlakana) i osmotskih laksativa (laktuloza, polietilenglikol). Fekalnu impakciju treba riješiti klizmama, stimulirajućim laksativima (preparati sene), većom dozom polieetilenglikola, te u krajnjem slučaju manualnom dezimpakcijom (8, 12).

### Dismotilitet probavnog sustava

Poremećaj motiliteta odraz je enteričke neuromuskularne disfunkcije zbog promjene u građi i/ili funkciji živčevlja enteričkog neuralnog sustava ili glatkih mišića; rjeđe autonomnih živaca. Promijenjenu funkciju glatkog mišića probavnih organa moguće je dokazati i prije nego su jasno izraženi probavni simptomi ili simptomi skeletne muskulature, primjerice u Duchennovoj distrofiji (13). Otkriva se rendgenskim metodama, scitnigrafskim pretragama, intraezofagelanom prolongiranom pH metrijom s impendancom, manometrijom raznih dijelova probavnog sustava i gastrografijom (10, 13). Promjene mogu zahvatiti bilo koji dio probavne cijevi. Česti su poremećaji motiliteta jednjaka i usporeno pražnjenje želuca, koji se očituju primarno simptomima gornjeg probavnog sustava: dispepsijom, disfagijom i odnofagijom, osjećajem rane sitosti i mučninom. Moguća komplikacija poremećene peristaltičke aktivnosti je sindrom bakterijskog prerastanja s proljevom i posljedičnom malapsorpcijom vitamina i ostalih hranidbenih tvari. Egzaktna dijagnoza postavlja se mikrobiološkom analizom aspirata sadržaja tankog crijeva.

<sup>1</sup>Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu  
<sup>2</sup>Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za pedijatrijske neuromuskularne bolesti  
<sup>3</sup>Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
Prof. dr. sc. Duška Tješić-Drinković  
Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu  
Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb  
10000 Zagreb, Kišpašićeva 12 - Rebroy  
E-mail: duska.tjesic-drinkovic@zg.tnnet.hr

Obično se liječi antibioticima u ciklusima, uz dijetu bez laktoze i s ograničenim unosom masti (14). U obzir dolazi i lavaža crijeva, primjena probiotika i osmotskih laksativa. Najteža posljedica neadekvatne motoričke aktivnosti crijeva je klinička slika kronične crijevne pseudo-opstrukcije, stanja koje je vrlo neugodno, bolno i obično bolesnika vodi u malnutriciju.

Dijagnoza je prvenstveno klinička, a radiološki i endoskopski treba isključiti mehanički uzrok (15). Nažalost, teško ju je liječiti. Pretpostavlja se da hrana bogata mastima (više od 30% kalorijskog unosa) usporava pražnjenje želuca i da neprobavljiva vlakna pogoršavaju nadutost, pa dijetu treba prilagoditi ovim čimbenicima, pazeći da se osigura dostatan unos kalorija i nutrijenata. Način prehrane (oralno, nazogastričnom sondom, gastrostomom, jejunostomom i parenteralno) bira se ovisno o izraženosti kliničke slike i o odsječku probavnog sustava u kojem je promijenjen motilitet. Ponekad dekompresija probave cijevi nazogastričnom ili rektalnom sondom može olakšati simptome.

Terapija prokineticima i antiemetici- ma rijetko je učinkovita (16). Primarna kronična intestinalna pseudoopstrukcija postoji i kao zasebni klinički entitet, a prema onome što danas znamo o njenoj patofiziologiji, mogla bi se ubrojiti u neuromuskularne bolesti.

#### POREMEĆAJI PREHRANE

Problemi vezani za prehranu i uhranjenost djece s neuromuskularnim bolestima vrlo su različiti, od preuhranjenosti, pothranjenosti i specifičnih deficita do rješavanja teškoća hranjenja, pa dijetetske intervencije variraju od "običnih"potpornih mjera do mjera koje spašavaju život, kao u slučajevima teške pothranjenosti i nemogućnosti uzimanja hrane (8). Uopćeno govoreći, što je manja tjelesna aktivnost, to su manje kalorijske potrebe. Iznimka je amiotrofična lateralna skleroza, koju ponekad prati hipermetabolizam (17). U akutnoj fazi Guillain Barreevog sindroma također je ubrzan metabolizam. Neke neuromuskularne bolesti vremenom dovode do potpune nepokretljivosti i ovisnosti o drugima za

obavljanje ikakvih dnevnih aktivnosti pa su kalorijske potrebe bolesnika u toj fazi tek nešto veće od bazalnog metabolizma (2, 17).

#### Procjena uhranjenosti

Kod svakog pregleda djeteta s neuromuskularnom bolešću (u neurološkoj ambulanti) treba izvršiti antropometrijska mjerenja, čak i kad je to teško zbog kontraktura, drugih deformiteta ili ovisnosti o invalidskim kolicima. Osnovne mjere koje pratimo su težina i visina iz kojih se računa indeks tjelesne mase (BMI; eng. body mass index). Postoje i formule za određivanje visine na temelju izmjerene duljine pojedinih segmenata tijela ili raspona raširenih ruku, što se koristi u teško pokretne djece, djece s deformacijama skeleta (skolioza) i kontrakturama. Pri interpretaciji BMI i procjeni statusa uhranjenosti općenito treba uzeti u obzir promijenjen omjer mišićne mase i masnog tkiva bolesnika s neuromuskularnom bolešću u odnosu na zdrave vršnjake. Za razliku od uobičajenih 30-40%, bolesnicima u uznapredovanom stadiju bolesti mišićna masa čini svega desetak posto cjelokupne težine (18).

Kliničkim pregledom treba uočiti eventualne specifične deficite mikronutrijenata (na koži, kosi, kostima, sluznicama) kao i kod pothranjenosti druge etiologije. Povremeno (barem jednom godišnje) treba provjeriti biokemijske

pokazatelje: crvenu krvnu sliku (status željeza), markere koštanog zdravlja (kalcij u serumu i u urinu, fosfor, alkalnu fosfatazu, koncentraciju 24-OH-D3 vitamina, eventualno magnezij u serumu i parathormon) i periodički ponavljati denzitometriju. U težim oblicima pothranjenosti treba steći uvid u proteinski status i status vitamina (8). U tim koji liječi dijete s neuromuskularnom bolešću treba uključiti gastroenterologa (po mogućnosti i dijetetičara) već pri utvrđivanju dijagnoze i u sklopu godišnje kontrole, a po potrebi i češće, ovisno o stadiju bolesti i specifičnim teškoćama (Tablica 1). Dojenčad zaslužuje češće gastroenterološke konzultacije, jednom u 3-4 mjeseca, zbog ubrzanog rasta i velike vjerojatnosti za probleme prehrane.

#### Preuhranjenost

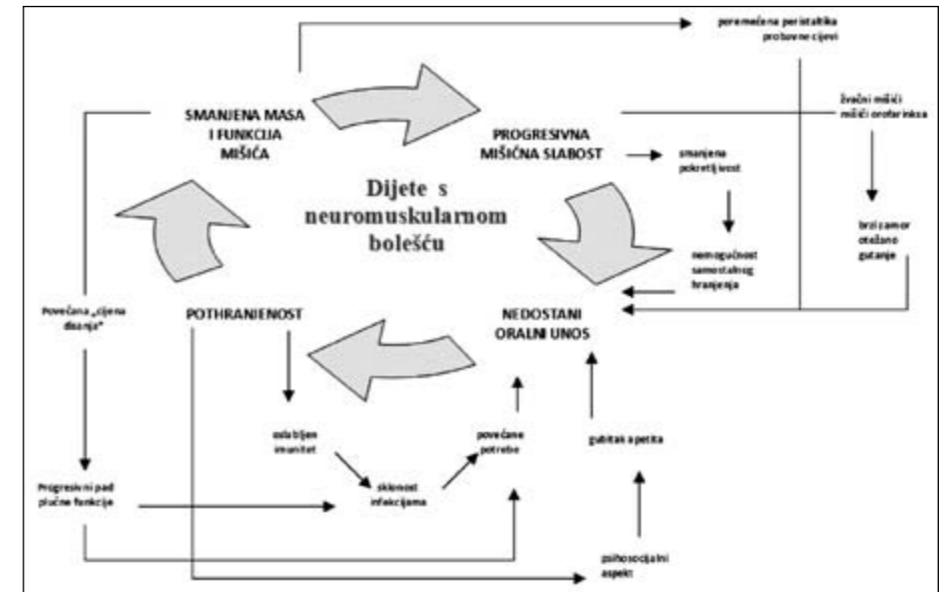
Više od polovine bolesnika s Duchennovom mišićnom distrofijom u jednom je razdoblju svoje bolesti prekomjerne težine. Tome dobrim dijelom pridonosi terapija kortikosteroidima, koja stimulira apetit i pogoduje zadržavanju vode u tijelu. Opasnost od debljanja povećava se u momentu kad se bolesnici više ne mogu kretati i vezani su za invalidska kolica, te im se drastično smanje kalorijske potrebe, a prehrambene navike ostanu iste. Štoviše, neki baš tada povećaju kalorijski unos, jer im zadovoljstvo jedenja nadomješta druge aktivnosti i radosti kojih se moraju odreći zbog pri-

rode bolesti (19). S druge strane, kako raste broj komplikacija neuromuskularnih bolesti (najčešće ponavljajuće infekcije i ventilacijske smetnje), tako se povećavaju energetske potrebe. Teškoće hranjenja (nemogućnost samostalnog hranjenja, disfagija, slabost žvačnih mišića, itd.) dodatno pridonose raskoraku između realnih potreba i unosa energije i hraniva, te se postupno javlja pothranjenost (12). Zbog toga treba stalno iznova procjenjivati bolesnike i prilagoditi dijetetski savjet i terapiju trenutnoj fazi bolesti.

#### Pothranjenost

Pothranjenost je prema više studija nezavisni negativni prognostički čimbenik preživljavanja za oboljele od amiotrofične lateralne skleroze i drugih neurodegenerativnih bolesti (12, 17, 20). Ona je osobito opasana u bolesnika s rubno kompenziranom respiratornom funkcijom koji nemaju mišićnu rezervu potrebnu za dodatni rad respiratornih mišića (cijena disanja). Posljedica je neadekvatna ventilacija, hiperkapnija i hipoksemija, odnosno progresivna respiratorna insuficijencija koja je neposredni uzrok smrti većine djece s neuromuskularnom bolešću (4, 20). O detaljima respiratornih komplikacija neuromuskularnih bolesti govori se detaljnije u zasebnom poglavlju. Bez pravodobne intervencije zatvara se začarani krug u kojem pothranjenost pogoduje progresiji simptoma osnovne bolesti -atrofiji mišića i njihovom nadomještanju masnim tkivom, a slabost mišića otežava hranjenje i zadovoljenje prehrambenih potreba (Slika 1).

Problem nije samo u probavnom sustavu i ranije istaknutim gastroenterološkim komplikacijama bolesti. Slabost mišića tijela dovodi do smanjene pokretljivosti udova, te otežanog samostalnog hranjenja. Zahvaćenost respiratornih mišića bolešću vodi u respiratornu insuficijenciju, hipoksiju, brže umaranje i pospanost, što također doprinosi lošijem unosu hrane. Sklonost infekcijama, viša razina citokina s kataboličkim učinkom i pojačani mišićni napor koji bolesnik ulaže da održi ventilaciju povećavaju potrebu za energijom koju je sve teže zadovoljiti. Inapetencija je također čest problem: može biti u sklopu opće poti-



Slika 1. Začarani krug prema kojem progresivna mišićna slabost i pothranjenost podržavaju jedno drugo. Navedeni su neki od ključnih čimbenika koji utječu na patofiziologiju ovog procesa

štenosti bolesnika, zbog bolova (disfagije), zbog nerealnog osjećaja rane sitosti uslijed gastropareze, zbog naučene averzije prema hrani itd. (2, 8, 10, 19, 20). Važno je da se pothranjenost ne prihvati kao očekivano, a samim tim i konačno i nepremostivo stanje, već da se aktivnom gastroenterološkom intervencijom malnutricija spriječi ili korigira. Anticipiranje potencijalnih teškoća pomaže da pravodobno krene ranom nutritivna potpora (8). Prema nekim je mišljenjima enteralno hranjenje indicirano u pothranjenih bolesnika koji ne unose dostatno kalorija duže od 5 dana, u normalno uhranjenih bolesnika koji posljednjih 7-10 dana unose manje od 50% dnevnih potreba, te u svih s visokim rizikom od aspiracije (2, 21).

#### Prehrana i koštano zdravlje

Zbog mišićne slabosti, slabe pokretljivosti i eventualno terapije steroidima, osobe s neuromuskularnom bolešću su sklone osteopeniji, a zatim i osteoporozu, češćim lomovima, bolovima u kostima. Stoga u prehranu treba redovno uključiti D vitamin, u dozi od 400 i.j. i nakon dojenačke dobi, a po potrebi (temeljem mjerenja koncentracije koncentracija 24-OH-D3 vitamina) i većoj. Valja voditi računa i o dostatnom unosu kalcija, konzumiranjem hrane na bazi mlijeka ili uz suplemente (12, 19).

#### Hrana s ljekovitim učinkom

Ovo je tema brojnih diskusija. Za neke je neuromuskularne bolesti utvrđena povezanost pojedinih tvari u prehrani i pojavnosti ili ekspresije bolesti. Rizik za amiotrofičnu lateralnu sklerozu povećava prehrana bogata masnoćama i glutatom (neurotransmiterom čija je koncentracija povišena u cerebrospinalnom likvoru bolesnika). U spinalnoj mišićnoj atrofiji pomećena je beta-oksidacija pa je smanjena tolerancija masnoća u djece s težim oblikom bolesti. Djeca s uznapredovalom neuromuskularnom bolešću sklona su hipoglikemiji ako se ne hrane dovoljno često, po mogućnosti s ugljikohidratima niskog glikemičnog indeksa, zbog smanjene mišićne mase i manje supstrata za glukoneogenezu. Povoljan učinak pripisuje se mnogim vitaminima (E, C, B skupine), biljnim preparatima (ginsengu, ginku, zelenom čaju), cinku, selenu, glutatyonu, N-acetilcisteinu, karnitinu, dehidroepiandrosteronu, itd. Ipak, nema čvrstih dokaza o učinkovitosti za većinu navedenih dijetalnih intervencija, pa niti konsenzusa po tom pitanju (17, 18, 20).

#### Prilagodba prehrane

Za izračun dnevnog kalorijskog unosa treba nutritivne potrebe zdravih vršnjaka (RDA- eng. *recommended da-*

Tablica 1. Indikacije za konzultaciju s gastroenterologom radi anticipiranja i pravodobnog optimalnog rješavanja problema hranjenja i uhranjenosti

Gastroenterologa treba konzultirati:	
a)	u času postavljanja dijagnoze neuromuskularne bolesti, osobito ako je riječ o dojenčetu sa sindromom hipotonije (čak i nerazjašnjenje etiologije)
b)	u bolesnika s Duchennovom distrofijom kod uvođenja kortikosteroidne terapije
c)	ako se zamijeti pothranjenost i ili pretilost
d)	ako dijete ne napreduje ili gubi na težini
e)	ako se planira veća operacija
f)	ako postoje znaci otežanog gutanja, moguće aspiracije, prekomjerne nadutosti
g)	ako postoji opstipacija
h)	ako se bitno smanji respiratorna funkcija (*FVC <50% prediktivne vrijednosti, hipoksemija i hiperkapnija u snu ili budnosti)

\*FVC = forsirani vitalni kapacitet

ily average) prilagoditi stanju pacijenta. Neke neuromuskularne bolesti vremenom dovode do potpune nepokretljivosti i ovisnosti o drugima za obavljanje ikakvih dnevnih aktivnosti pa su kalorijske potrebe bolesnika u toj fazi tek nešto veće od bazalnog metabolizma. Tako je u literaturi je opisan primjer osmogodišnje bolesnice s izračunatim preporučenim kalorijskim unosom od svega 375 kCal (40% očekivanog kalorijskog unosa za dijete staro 8 godina), kako bi se spriječila pretilost (2). Ipak, češće treba pojačati prehranu i ne treba oklijevati s intervencijom.

Prvi korak je dijetetski savjet o zgušnjavanju obroka (veći kalorijski unos u manjem volumenu) uz promjenu tehnike hranjenja ako su prisutne teškoće na tom planu (1, 2, 20). Po pravilu nije povećana potreba za bjelančevinama jer po prirodi bolesti nije moguće povećati mišićnu masu. Također nije dobro davati previše ugljikohidrata, osobito u bolesnika s kompromitiranom plućnom funkcijom. Naime, takva prehrana povećava stvaranje CO<sub>2</sub> što može pogoršati stanje (18). Kalorijska gustoća može se povećati bilo kombinacijom prirodnih namirnica bogatih masnoćama, bilo obogaćivanjem obroka pripravcima kao što su MCT ulja, maltodextrin i sl., bilo primjenom tvorničkih pripravaka u kojima je kalorijska gustoća podignuta na 1-1,5 kcal po mililitru pripravka. Pripravci mogu biti polimerni, oligomerni i monomerni. Potonji imaju višu osmolarnost koja može opteretiti probavni sustav. Budući da enteralni pripravci imaju fiksne količine mikronutrijenata, u praćenju pacijenata koji se hrane isključivo ovakvim tipom prehrane očekuje se uredan status minerala i vitamina. U ostalih se savjetuje redovita primjena multivitaminskog preparata s mineralima, povremene laboratorijske kontrole i prema potrebi i dodatna suplementacija (12, 18). Prema podacima iz literature nutritivni je status nešto bolji u onih pacijenata koji se hrane polimernim formulama prilagođenima djeci mlade dobi (21). Još jedna prednost polimernih pripravaka jest njihova niža cijena u odnosu na monomerne.

Slijedeći korak je minimalno invazivna, obično intermitentna enteralna prehrana, a kasnije, ako to okolnosti

nalažu, kontinuirana enteralna prehrana (22). Prema nekim je mišljenjima enteralno hranjenje indicirano u pothranjenih bolesnika koji ne unose dostatno kalorija duže od 5 dana, u normalno uhranjenih bolesnika koji posljednjih 7-10 dana unose manje od 50% dnevnih potreba, te u svih bolesnika s visokim rizikom od aspiracije (2, 21). Valja naglasiti da pri procjeni potrebe za prehrambenom intervencijom prije konačne odluke o vrsti i načinu prehrane potpore treba uvijek razmotriti i etička pitanja, provedivost terapije u individualnim okolnostima, omjer rizika od koristi, pitanje kvalitete života i stavove obitelji (2, 18, 21, 22).

#### Indikacije za postavljanje gastrostostome

Prehrana putem gastrostome optimalan je način hranjenja za bolesnike u kojih je očuvana funkcija crijeva (digestija, apsorpcija), a ne mogu uzeti dovoljno hrane na usta, ne jedu samostalno ili je oralno hranjenje povezano s komplikacijama. U neurologiji je već dugo poznata i prihvaćena gastrostoma za bolesnike sa stacionarnim neruološkim bolestima, poput dječje cerebralne paralize, ali se malo zna o korisnosti ove terapije za osobe s neuromuskularnom bolešću. Dvije su glavne indikacije za prehranu putem stome: poremećaji gutanja i pothranjenost. Gastrostoma se najčešće postavlja endoskopski (perkutana endoskopska gastrostoma, PEG), rijetko kad kirurški. Prema dvjema retrospektivnim studijama na temu PEG-a i neuromuskularne bolesti (32 i 31 bolesnik s PEG-om), može se zaključiti da prevladavaju povoljna iskustva: manja je učestalost hospitalizacija zbog plućnih komplikacija, zaustavi se tjelesno propadanje i potakne nadoknadni rast (23, 24). Nažalost, ovi su učinci privremeni, jer se napredovanjem bolesti ponovno javi iste teškoće. Komplikacije gastrostome su lokalna infekcija, osjećaj težine i nadutosti, rijetko kad želučano krvarenje ili gastroezofagusni refluks. Refluks je češći nakon kirurškog postavljanja stome (21). Što se tiče PEG-a, ima dapače izvješća prema kojima se refluks smanjuje nakon njegovog postavljanja, tako da se može izbjeći kirurško liječenje (10).

#### ZAKLJUČAK

Većina neuromuskularnih bolesti progresivna je i neizlječiva. U očekivanju kauzalne terapije koja bi zadirala u uzroke bolesti na molekularnoj razini preostaje nam da, olakšavajući simptome i rješavajući komplikacije bolesti, poboljšamo kvalitetu oboljelih i produžimo im život. Prehrana i uhranjenost prepoznati su kao bitni čimbenik u kontroli bolesti i pridruženih stanja, a neke gastroenterološke komplikacije, primjerice teškoće gutanja, potencijalno ugrožavaju život bolesnika. Stoga je gastroenterolog nezaobilazan dio tima koji primjenom znanja i vještina raznih subspecialnosti i zajedničkim naporima osigurava djetetu s neuromuskularnom bolešću adekvatan standard liječenja i skrbi.

Autori izjavljuju da nisu bili u sukobu interesa. Authors declare no conflict of interest.

#### LITERATURA

- Philipot J, Bagnall, King C, Dubowitz V, Munttoni F. Feeding problems in merosin deficient congenital muscular dystrophy. Arch Dis Child 1999; 80: 542-7.
- Tilton AH, Miller MD, Khoshoo V. Nutrition and swallowing in pediatric neuromuscular patients. Semin Pediatr Neurol. 1998; 5: 106-15.
- Alnassar M, Oudjhane K, Davila J. Nasogastric tubes and videofluoroscopic swallowing studies in children. Pediatr Radiol. 2011; 41: 317.
- Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: A Respiratory mechanics perspective. Pedi Resp Rew 2010; 11: 18-23.
- Newman LA, Keckley C, Petersen MC, Hamner A. Swallowing function and medical diagnoses in infants suspected of Dysphagia. Pediatrics. 2001; 108: 106.
- Trinick R, Johnston N, Dalzell AM, McNamara PS. Reflux aspiration in children with neurodisability - a significant problem, but can we measure it? J Pediatr Surg. 2012; 47: 291.
- De Baets F, Aarts C, Van Daele S et al. Milk protein and Oil-Red-O staining of alveolar macrophages in chronic respiratory disease of infancy. Pediatr Pulmonol. 2010; 45: 1213.
- Omerza L, Tješić-Drinković D. Problemi prehrane u bolesnika s neuromuskularnim bolestima. U: Barišić N, ur. Dijagnostika i terapija neuromuskularnih bolesti. Priručnik stalnog medicinskog usavršavanja. Medicinska naklada, Zagreb 2010; 60-8.
- Greensmith AL, Johnstone BR, Reid SM, Hazard CJ, Johnson HM, Reddihough DS. Prospective analysis of the outcome of surgical ma-

agement of drooling in the pediatric population: a 10-year experience. Plast Reconstr Surg. 2005; 116: 1233.

- Raveli AM. Diagnostic and therapeutic approach to vomiting and gastroparesis in children with neurological and neuromuscular handicap. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 25: 35-6.
- Ceriatì E, De Peppo F, Ciprandi G, Marchetti P, Silvieri M, Rivocecci M. Surgery in disabled children: general gastroenterological aspects. Acta Paediatr 2006; 452 (95): 34-7.
- Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al. DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010 Feb;9(2):177-89. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70272-8. Epub 2009 Nov 27.
- Staiano A, Del Giudice E, Romano A et al. Upper gastrointestinal tract motility in children with progressive muscular dystrophy. J Pediatr. 1992; 121: 720-4.
- DiBaise JK. Nutritional Consequences of Small Intestinal Bacterial Overgrowth. Nutrition issues in gastroenterology, series 69. Practical Gastroenterology 2008; 32 (12): 15.

15. Di Giorgio R, Sarnelli G, Corinaldesi R, Stanghellini V. Advances in our understanding of the pathology of chronic intestinal pseudo-obstruction. Gut 2004; 53: 1549-52.

- Lacy BE, Loew BJ. Diagnosis, treatment and nutritional management of chronic intestinal pseudo-obstruction. Nutrition issues in gastroenterology, series 77. Practical Gastroenterology 2009; 33 (8): 9.
- Cameron A, Rosenfeld J. Nutritional issues and supplements in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2002; 5: 631-43.
- Leighton S. Nutrition issues associated with spinal muscular atrophy. Nutrition and dietetics 2003; 60: 92-102.
- Casey SC. Nutritional issues for Duchenne muscular dystrophy. PNP Post, summer 2003; <http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/filename?docID=155>
- Carter GT. Rehabilitation Management of Neuromuscular Disease. Medscape Reference (serial on the Internet); (Updated Mar 29, 2012; cited Feb. 10 2013). <http://emedicine.medscape.com/article/321397-overview>

#### Summary

#### GASTROENTEROLOGICAL COMPLICATIONS AND NUTRITIONAL DISORDERS IN CHILDREN WITH NEUROMUSCULAR DISEASES

Du. Tješić-Drinković, L. Omerza, J. Vuković, I. Senečić-Čala, M. Dujšin, Do. Tješić-Drinković

*Quality of life and life expectancy of children with neuromuscular diseases depend on the multidisciplinary designed rehabilitation and treatment program. As a part of the team, the gastroenterologist should identify nutrition disorders and gastroenterological complications, as well as other complications that compromise nutrition. He decides on the optimal diagnostic procedures, treatment options and plans nutritional interventions. Swallowing disorders with possible aspirations, gastroesophageal reflux, other motility disorders and constipation are the main gastroenterological issues. Malnutrition is the far most common nutritional disorder; often difficult to treat. Malnutrition worsens muscle weakness and therefore contributes to additional disease complications, mainly decline in respiratory function and susceptibility to infections. It is important to actively intervene and correct malnutrition, rather than accept it as an expected, final and inevitable state. Anticipation of the problem is crucial for a timely intervention; therefore regular anthropometric measurements should be performed at every visit. A gastroenterological consultation is warranted at least yearly and an individualized approach to each patient is mandatory.*

Descriptors: NEUROMUSCULAR DISEASE, NUTRITION, GASTROENTEROLOGICAL COMPLICATION, NUTRITIONAL INTERVENTION, ENTERAL NUTRITION

Primljeno/Received: 4. 3. 2013.  
Prihvaćeno/Accepted: 29. 3. 2013.