

Nutritional management of a child with chronic illness

Andreja Širca Čampa, Nataša Fidler Mis,
Manca Čot, Anija Orel, Neža Lipovec,
Tomaž Poredoš, Ajda Mezek Novak,
Evgen Benedik

Izvleček

V prispevku predstavljamo priporočila za prehransko obravnavo kronično bolnih otrok in mladostnikov. Kronične bolezni so bolezni, ki trajajo dlje časa in pogosto omejujejo vsakodnevno življenje. Povečajo lahko tveganje za zaostanek v rasti in razvoju ter vplivajo na telesno, duševno in družbeno življenje otrok in mladostnikov oziroma celotne družine. Zato sta odločilna njihova celostna obravnava in multidisciplinarni tim, v katerem ima pomembno vlogo klinični dietetik. Z zgodnjim odkrivanjem prehransko ogroženih pediatričnih bolnikov in ustrezno prehransko oskrbo ter rednim spremljanjem lahko pomembno vplivamo na njihovo zdravje in na kakovost življenja celotne družine. V prispevku predstavljamo najpogostejše kronične bolezni in stanja v pediatrični populaciji, pri katerih je prehranska obravnava izjemno pomembna. To so kronične vnetne črevesne bolezni, alergije na hrano, prirojene presnovne bolezni, motnje avtištnega spektra, cistična fibroza, rak in cerebralna paraliza.

Ključne besede: kronične bolezni, pediatrični bolniki, multidisciplinarni pristop, klinični dietetik, prehranska obravnava, spremljanje.

Abstract

This paper provides recommendations for the nutritional management of children with chronic illnesses. Chronic diseases last for a long time and often substantially decrease the quality of life. They can increase the risk of stunting and affect the physical, mental and social life of children and adolescents and the whole family. Multidisciplinary team should treat this group of children in which the clinical dietitian plays an important role. Early identification of paediatric patients at risk, appropriate nutritional care and regular follow-up can have a significant impact on their health and the quality of life. This article presents some of the most common chronic diseases in the paediatric population for which nutritional management is of utmost importance. These include inflammatory bowel disease, food allergies, inborn errors of metabolism, autism spectrum disorders, cystic fibrosis, cancer and cerebral palsy.

Key words: chronic diseases, paediatric patients, multidisciplinary approach, clinical dietitian, nutritional management, monitoring.

Uvod

Kronična bolezen (KB) je dolgotrajna bolezen (traja vsaj 12 mesecev), ki je ali neozdravljiva ali povzroča omejitve v vsakdanjem življenju v smislu posebne pomoči in prilagajanja. Običajno je prisotna celo življenje, zato ti otroci potrebujejo redno bolnišnično zdravljenje in/ali ambulantno spremljanje (1). Delež otrok s kroničnimi boleznimi v Sloveniji po ocenah znaša 15–30 %.

Zaradi boljše oskrbe in boljših možnosti zdravljenja preživi vse več otrok z nizko porodno telesno maso, prirojene nepravilnostmi in ostalimi zapleti bolezni. Značilni zdravstveni problemi teh otrok so povezani s posebnostmi v rasti in razvoju (2). Bolezensko stanje, zdravljenje in rast ter razvoj otrok in mladostnikov vplivajo na večje potrebe po energiji in drugih hranilih ter povečujejo tveganje pomanjkanja hranil, kar lahko vodi v slabo prehranjenost otrok. Slabša prehranjenost ali celo podhranjenost vpliva na delovanje imunskega sistema in na ta način povečuje tveganje okužb, obolenost in umrljivost ter pomembno podaljša bolnišnično zdravljenje (3).

Zdravljenje kroničnih pediatričnih bolnikov zahteva celostno obravnavo in multidisciplinarni pristop. Klinični dietetik je pomemben član multidisciplinarnega tima, v katerega so vključeni tudi bolnik, bolnikovi starši, zdravnik specialist, medicinska sestra, klinični psiholog, fizioterapevt, delovni terapevt, logoped, zaposleni v vzgojno-varstvenem zavodu, izbrani zdravnik oziroma pediater in klinični farmacevt. Individualna, zgodnja in ustrezna prehranska obravnava pomembno vpliva na rast in razvoj otroka ter na kakovost življenja celotne družine (4).

Prehranska oskrba bolnika vključuje splošno oceno prehranskega stanja (prehransko presejanje), poglobljeno prehransko oceno oziroma prehranski pregled, prehransko diagnosticiranje, prehranski načrt ter spremljanje oziroma ocenjevanje in vrednotenje prehranskega načrta.

Ocena prehranske ogroženosti pediatričnih bolnikov je začetni del prehranske obravnave. Prehransko presejanje je enostaven in hiter postopek, pri katerem uporabljamo orodja, ki so zasnovana in validirana za uporabo s strani zdravstvenih delavcev, zlasti za prepoznavanje posameznikov s tveganjem podhranjenosti oz. čezmerne hranjenosti. Uporabljamo predvsem orodja, kot so (5):

- presejalno orodje za oceno podhranjenosti pri otrocih (angl. *Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Paediatrics*, STAMP), ki ga uporabljamo pri otrocih, starih 2 tedna do 16 let;
- Yorkhillski točkovnik podhranjenosti pri otrocih (angl. *Paediatric Yorkhill Malnutrition Score*, PYMS);
- presejalno orodje za oceno prehranjenosti in rasti (angl. *Screening Tool for Risk on Nutritional status and Growth*, STRONGkids), ki ga uporabljamo pri oceni podhranjenosti pri otrocih, starih od enega meseca do 18 let;
- subjektivni celostni prehranski pregled otrok (angl. *Subjective Global Nutritional Assessment*, SGNA).

Pri vseh s presejalnim testom opredeljenih prehransko ogroženih bolnikov opravimo ustrezen prehranski pregled. Ta obsega natančno opredelitev bolnikovih presnovnih, prehranskih in funkcionalnih spremenljivk, ki omogočajo oceno bolnikovega prehranskega stanja in njegovih prehranskih potreb (5).

Ocena prehranskega stanja mora biti strukturirana in standardizirana, zato običajno poteka v več kategorijah:

1. Antropometrične meritve (telesna masa, telesna dolžina oziroma višina, obseg glave, obseg triglave nadlaktne mišice, obseg pasu, debelina kožne gube tricepsa). Pri tolmačenju antropometričnih meritev uporabljamo rastne krivulje, specifične za starost in spol ter standardizirane za določeno populacijo.

- Za dojenčke in otroke do drugega leta starosti uporabljamo rastne krivulje Svetovne zdravstvene organizacije (angl. *World Health Organization*, WHO).
- Za otroke, starejše od 2 let in mlajše od 18 let, uporabljamo združene rastne krivulje WHO in rastne krivulje Združenega kraljestva Velike Britanije in Severne Irske (<https://www.rcpch.ac.uk>).
- Za nekatera bolezenska stanja upoštevamo prilagojene rastne krivulje (npr. za Downov sindrom, Turnerjev sindrom in cerebralno paralizo) (6).

2. Telesna sestava (dvoenergijska rentgenska absorpcijometrija (angl. *dual-energy X-ray absorptiometry*, DEXA), bioelektrična impedančna analiza (BIA), računalniška tomografija).

3. Funkcionalni testi (test s stolom, moč stiska zapestja, ocenjena z dinamometrom, hitrost hoje).

4. Biokemijski in hematološki testi (hemogram z diferencialno krvno sliko, C-reaktivni protein, krvni sladkor, sečnina, kreatinin, K, Na, Cl, Ca, hepatogram, holesterol, trigliceridi, vrednosti proteinov, albuminov, vitamin D, B₁₂, folat, fosfat, magnezij, železo).

5. Klinični pregled.

6. Prehranska anamneza v obliki intervjuja, ki ga opravimo z različnimi metodami (priklic jedilnika prejšnjega dne, prehranski dnevnik, vprašalnik o pogostosti uživanja živil), in pridobimo informacije o oceni prehranskega vnosa v določenem časovnem obdobju.

7. Okoljski, vedenjski in socialni dejavniki, ki vplivajo na prehranski status.

8. Energijske potrebe določimo z indirektno kalorimetrijo ali jih ocenimo z uporabo enačb, ki temeljijo predvsem na telesni masi, telesni višini, starosti in spolu.

9. Potrebe po mikrohranilih opredelimo z uporabo referenčnih vrednosti za vnos hranil (angl. *Dietary Reference Intake*, DRI) (6).

Z oceno prehranjenosti lahko ugotovimo, ali otrok oziroma mladostnik trpi zaradi slabe prehranjenosti, ki je opredeljena kot stanje pomanjkanja, presežka ali neuravnotežene prehrane, ki škodljivo vpliva na delovanje telesa. Na podlagi omenjenih ugotovitev postavimo prehransko diagnozo in posameznemu bolniku prilagodimo prehranski načrt. V njem opredelimo cilje prehranske podpore ter prehranske ukrepe (priporočena prehrana, oralni prehranski dodatki, enteralna prehrana, popolna/dopolnilna parenteralna prehrana) in aktivnosti (prehransko svetovanje), s katerimi bomo reševali prehranske težave in zagotavljali pokritje bolnikovih prehranskih potreb. Pomembno je redno prehransko spremljanje, s katerim vrednotimo in dokumentiramo učinkovitost prehranskega načrta ter bolnikove kazalnike napredka, ki vplivajo na njegov prehranski status (5).

Prehranska obravnava otrok in mladostnikov s kronično vnetno črevesno boleznijo

Kronična vnetna črevesna bolezen (KVČB) je kronična bolezen, ki povzroča vnetje in razjede v celotnem poteku prebavil. Bolniki s KVČB imajo pogoste driske, boleče defekacije in bolečine v trebuhu, so utrujeni, lahko tudi izgubljajo telesno maso in zaostajajo v rasti. Poznamo dve glavni obliki KVČB – Crohnova bolezen (CB) in ulcerozni kolitis (UK). UK običajno prizadene le debelo črevo, medtem ko CB lahko celotno prebavno pot, torej od ust do zadnjika. KVČB je prisotna predvsem v razvitem zahodnem svetu. Pojavnost v Evropi za UK je 505 na 100.000 prebivalcev in za CB 322 na 100.000 prebivalcev, v Severni Ameriki pa za UK 249 na 100.000 prebivalcev in za CB 319 na 100.000 prebivalcev. Pojavnost KVČB se v državah v razvoju hitro povečuje, kar kaže, da na pojavnost omenjene bolezni močno vplivajo dejavniki okolja (7).

Patogeneza KVČB ni popolnoma razjasnjena, a naj bi vključevala genetske dejavnike, različne dejavnike okolja, posameznikov imunski odziv in črevesno mikrobioto. Črevesna mikrobiota je pomemben element imunskega sistema, pri čemer je bistvena ustrezna poselitev črevesa z mikrobi. Ena od razlag za naraščanje pojavnosti KVČB je tudi škodljiv vpliv sodobnega načina življenja na sestavo in delovanje črevesne mikrobiote, vključno z neuravnoteženo in nezdravo prehrano (preveč nasičenih maščob, sladkorja, predelane hrane) kot tudi čezmerne uporabe antibiotikov (8).

Prehrana ima pomembno vlogo pri bolnikih s KVČB tako v času zagona bolezni kot tudi v času remisije. Zadostna in ustrezna prehrana je zlasti pomembna pri otrocih in mladostnikih, saj je ob postavitvi diagnoze bolezni podhranjenih v povprečju 65–75 % otrok s CB in 18–62 % otrok z UK (9). Podhranjenost je pri bolnikih s KVČB posledica nezadostnega vnosa hrane zaradi izgube apetita in izogibanja določenim živilom, ki domnevno poslabšajo simptome, kar vodi v restriktivno obliko prehranjevanja (10). Poleg tega imajo bolniki v času zagona bolezni tudi pospešeno presnovo, zato se poveča poraba energije v telesu, kar vodi v spremembo telesne sestave (9). V času zagona bolezni se zmanjšata maščobna in nemaščobna telesna masa. V fazi remisije se maščobna masa hitro obnovi, nemaščobna telesna masa pa se pogosto ne obnovi v celoti (11). Vsi ti procesi vodijo v sarkopenično debelost, ki poslabšuje bolnikovo splošno zdravstveno stanje (9).

Smernice za obravnavo pediatričnih bolnikov s KVČB narekujejo oceno prehranskega statusa ne le ob akutnih zagonih bolezni, temveč ob vsakem ambulantnem pregledu, tudi pri bolnikih, ki so v klinični remisiji (12). Optimalno bi bilo spremljati tudi telesno sestavo bolnika z BIA. Pozorni moramo biti tudi na energijsko-beljakovinsko pomanjkanje in na pomanjkanje vseh ostalih makrohranil in mikrohranil (13).

Prehransko stanje otroka in mladostnika s KVČB je odvisno od več dejavnikov, predvsem od aktivnosti bolezni, umeščenosti vnetja in oblike bolezni (ste-nozantna, vnetna, fistulirajoča), zato je pomembno tesno sodelovanje med zdravnikom gastroenterologom in kliničnim dietetikom, ki individualno za vsakega bolnika pripravita strategijo za prehransko podporo.

V času zagona CB kot prvo izbirno zdravljenje svetujejo izključno enteralno prehrano (IEP), ki dokazano zdravi aktivno vnetje črevesa (12). Remisijo doseže 60–90 % bolnikov, ne glede na to, ali so uživali polimerno IEP ali elementarno IEP. Uspešnost zdravljenja je v veliki meri odvisna od pripravljenosti bolnika in njegovih staršev na dosledno uživanje IEP, ki poteka v domačem okolju. Zato je izjemno pomembna timska obravnava bolnika, da bolniku in staršem predstavimo prednosti in pomanjkljivosti tovrstnega zdravljenja ter jim podrobno predstavimo potek zdravljenja. Zdravljenje z IEP ima namreč kljub številnim prednostim pomembno pomanjkljivost, saj bolniki težko zdržijo več tednov brez običajne hrane (14).

V svetu so med posameznimi centri za zdravljenje pediatrične CB precejšnje razlike v protokolih zdravljenja z IEP. Uporabljajo različne enteralne pripravke. Razlike so tudi v načinu zdravljenja (*per os* ali po nazogastrični sondi), trajanju zdravljenja z IEP (2–12 tednov) in v trajanju uvajanja običajne hrane po zaključku zdravljenja z IEP (1–6 tednov). Izbira vrste enteralnega pripravka je odvisna od razpoložljivosti na trgu, predvsem pa se prilagaja bolnikovim potrebam po makrohranilih in mikrohranilih, aktivnosti vnetja (prilagoditev osmolarnosti) in morebitnim prehranskim omejitvam posameznih bolnikov. V zadnjem času intenzivno raziskujejo tudi možnost uporabe delne enteralne prehrane (DEP) za zdravljenje otrok s CB, saj dopušča, da otroci poleg enteralne prehrane v določenem energijskem deležu uživajo tudi neka-tera dovoljena živila s protivnetnimi lastnostmi (15). V Sloveniji so bolniki na

IEP 6 tednov, uvajanje živil pa poteka 4 tedne. Otroci se lahko odločijo tudi za zdravljenje z DEP (14).

Živila uvajamo postopno, ob tem pa bolnik še naprej uživa enteralno prehrano, ki na začetku uvajanja varovalne prehrane še vedno predstavlja večino energijskega vnosa. Najprej uvajamo škrobna živila brez prehranskih vlaknin, nato meso, zelenjavo in sadje z malo prehranskih vlaknin, končno pa sledijo mleko in mlečni izdelki ter maščoba. Primerni načini priprave živil so kuhanje, dušenje in pečenje, medtem ko cvrtje odsvetujemo. Če se pri določenem uvedenem živilu pojavijo simptomi bolezni, živilo prenehamo uvajati. Dokler simptomi ne izginejo, ne uvajamo drugih novih živil. Količino varovalne prehrane postopno povečujemo, količino enteralne prehrane pa postopno zmanjšujemo. Ob koncu uvajanja varovalne prehrane se bolnik vrne na običajno uravnoteženo prehrano (12).

Pri bolnikih s KVČB v remisiji svetujemo uživanje pestre in uravnotežene prehrane, ker vzdržujemo remisijo črevesa ter posledično vplivamo na boljše počutje in kakovost življenja bolnikov. Prehrano predpisujemo individualno, po posvetu pri pediatru gastroenterologu in kliničnem dietetiku. Obstaja namreč veliko različnih diet, ki naj bi zdravile KVČB, a večina izmed njih nima nikakršne znanstvene osnove (16).

Pestra in uravnotežena prehrana vključuje zadosten in starosti primeren energijski vnos ter vnos makrohranil, mikrohranil in tekočine (vode ali nesladkanega sadnega ali zeliščnega čaja). Bolniki naj čez dan zaužijejo pet enakomerno razporejenih obrokov. Izogibajo naj se industrijsko predelani hrani in predpripravljenim industrijskim živilom. Poleg tega jih moramo opozoriti tudi na higieno pri pripravi hrane in pri uživanju hrane zunaj doma, saj črevesne okužbe s hrano lahko izzovejo ponoven zagon bolezni (16).

Po posvetu z zdravnikom svetujemo tudi uporabo prehranskih dopolnil,

zlasti vitamina D in kalcija, po potrebi tudi železa, kalija, cinka, magnezija, folne kisline ter vitaminov A, B₁₂, E in K. V novejših raziskavah potrjujejo ugoden vpliv prehranskih dopolnil z maščobnimi kislinami omega-3 (predvsem dokozaheksaenojsko kislino, eikozapentaenojsko kislino in alfa-linolensko kislino), a zaenkrat še niso vključene v prehranske smernice za bolnike s KVČB (13). Največkrat dodajamo enteralne pripravke, ki vsebujejo vsa najpomembnejša makrohranila in mikrohranila v ustreznem razmerju (16).

Z ustreznim individualnim prehranskim načrtom in prehransko podporo želimo doseči najpomembnejši cilj – normalno rast in razvoj otrok in mladostnikov s KVČB.

Prehranska obravnava pri otrocih z alergijo na hrano

Otroci z alergijo na hrano so za razliko od odraslih z alergijo na hrano veliko bolj občutljiva skupina, saj sta pomembna njihova rast in razvoj (17). V klinični praksi in raziskavah se pogosto izkaže, da alergije na hrano vplivajo na zaostanek v rasti (18). To je zlasti očitno pri kombinacijah alergije na beljakovine neke vrste hrane (beljakovine mleka, jajca, pšenice itd.) in drugih pridruženih alergij, ki še dodatno zožijo nabor dovoljenih živil, ki so primerna za otroka (19). S tem se poslabša tudi kakovost življenja, saj niso enaki sovrstnikom, družine pa so zaradi prehranskih alergij pod stalnim pritiskom glede varnosti pri prehrani otrok. Posebej ranljivi so otroci z intenzivnejšimi oblikami alergijske reakcije – sistemsko alergijsko reakcijo (angioedem, urtikarija, hud atopijski dermatitis in anafilaktična reakcija).

Z vrtci in šolami redno sodelujemo in skupaj iščemo rešitve za otroke s prehranskimi alergijami, da bi jim zagotovili varno okolje. Težave, ki jih sporočajo starši v vrtcih in šolah, so

sicer redke, a vemo za primere hudih anafilaktičnih reakcij, pri katerih včasih ne najdemo prehranskega vzroka (verjetna kontaminacija kje drugje – kljuke, mize, igrače, tla). V klinični praksi se pogosto srečamo s samopredpisanimi omejitvami, saj ob uvajanju določene hrane lahko pride do hkratnega poslabšanja atopijskega dermatitisa. Že sama prisotnost atopijskega dermatitisa ob prehranski alergiji lahko povzroči počasnjeno rast otroka z alergijo na hrano v prvih štirih letih življenja (20). Starši nato iz previdnosti določeno živilo raje izločijo iz prehrane in ga ne skušajo ponovno uvesti, ko se stanje otrokove kože izboljša. Predvsem velja to za sadje in zelenjavo.

Raziskav na področju otrok z multiplimi alergijami na hrano je zelo malo, vsekakor pa multiple alergije lahko močno vplivajo na otrokovo rast in razvoj (18). V dosednji klinični praksi smo zasledili mnogo preobširnih diet, v katerih se izogibajo živilom, ki zelo verjetno otroku ne škodijo (ni dokaza za alergijo). Pri ponavljajočih se anafilaktičnih reakcijah smo zaradi strahu pred hrano in ponovno anafilaktično reakcijo zaznali vse več motenj hranjenja.

Alergija na beljakovine mleka je najpogostejša alergija pri dojenčkih in je od vseh prehranskih alergij tudi najbolje raziskana (21). Pri alergiji na beljakovine mleka so v ZDA zaznali slabšo rast otrok (22). Pri otrocih lahko že zelo zgodaj odkrijemo osteoporozo. Starši namesto dojenja (doječa mama mora biti na ustrezni dieti) ali ustreznih mlečnih formul (hidrolizirane ali aminokislinske) pri pripravi hrane za otroke pogosto uporabljajo rastlinske napitke brez dodanega kalcija, a ti ne zagotavljajo ustreznega vnosa kalcija s prehrano, če ne vsebujejo dodanega kalcija. Zato vedno svetujemo vključevanje rastlinskih napitkov z dodanim kalcijem, še bolj pa priporočamo dojenje ali če to ne gre, uporabo ustreznih mlečnih formul. Dojenje svetujemo čim dlje, opuščanje zaradi prehranskih alergij odsvetujemo, pri čemer pa se mora mama dosledno držati prehranskih

navodil glede omejitev v prehrani zaradi preobčutljivosti na določeno vrsto beljakovin pri otroku. Sledi področje alergij na jajca, glede ostalih alergenov pa raziskav praktično ni.

Pri otrocih z alergijo na hrano pri dietetski obravnavi zaznamo številne prehranske primanjkljaje, ki se lahko odražajo tudi v slabši rasti in nižji telesni masi glede na višino otroka, kar kažejo tudi raziskave iz tujine (23). Primanjkljajev (energijski primanjkljaj, porenizen vnos kalcija, železa, cinka in selena s hrano) ob hitri oceni prehranskega stanja pri standardni obravnavi v ambulantni izbranega pediatra ni mogoče enostavno določiti. Ob pregledu prehrane na dietetskem posvetu pogosto ugotovimo primanjkljaje, ki se jih starši večinoma ne zavedajo. Zato je zelo pomembno, da jih na tem področju opolnomočimo. Tuje raziskave kažejo, da je vloga dietetika zelo pomembna in da je od njegove obravnave odvisna rast otrok z alergijo na hrano že v obdobju dojenčka (24). Vloga dietetika je več kot zgolj svetovanje o tem, kako se izogibati določenemu alergenu, saj pravilna dietetska obravnava obsega tudi spremljanje otrokovega razvoja, rasti (uporaba rastihi krivulj) in analizo prehranskega dnevnika ter primerjavo z aktualnimi referenčnimi vrednostmi za energijski vnos in vnos hranil. Šele s tako poglobljeno analizo prehrane zagotovimo ustrezno svetovanje o nadomeščanju primanjkljajev ter zagotavljanje pogojev za optimalno rast in razvoj. Zaradi pomanjkanja ozaveščenosti o potrebi po spremljanju prehranjenosti otrok z alergijami, preobsežnih diet in pomanjkanja dostopnosti dietetikov v slovenskem zdravstvu je prehranska obravnava otrok z alergijami pomanjkljiva.

Vloga usposobljenega dietetika na področju alergologije je pri nas še močno podcenjena. V tujini na področju prehranskih alergij delujejo specializirani centri, ki jih pri nas ni. Na področju prehranjenosti otrok z alergijo na hrano je glede na rezultate raziskav iz tujine mogoče narediti veliko več z

ustrezno prehransko obravnavo (17). Vsekakor je izrednega pomena dobro sodelovanje med različnimi zdravstvenimi delavci. Zelo pomembna je zgodnja prepoznava podhranjenosti med otroki z alergijo na hrano in takojšnje ukrepanje, da prehranske primanjkljaje čimprej odpravimo. Otroci z alergijo na hrano so že zaradi same alergije ranljiva skupina in lahko razvijejo tudi motnje hranjenja.

Na naši kliniki izvajamo tudi redna izobraževanja na temo anafilaksija in prehranska podpora v okviru projekta Šola Epipena. Predavanj se lahko udeležijo starši otrok ter osebe iz vrtcev in šol. V okviru izobraževanja poudarimo pomembnost pravilne obravnave otrok z alergijo na hrano in nemoteno vključevanje v vse dejavnosti v vrtcu ali šoli, da zaradi prehranske alergije niso prikrajšani.

Prehranska obravnava otrok in mladostnikov z motnjami avtističnega spektra

Motnje avtističnega spektra (MAS) zajemajo različne kompleksne razvojne motnje z nevrološko-biološko osnovo. MAS pomembno vplivajo na komunikacijo in socialno interakcijo, posamezniki z MAS pa imajo pogosto težave na področju fleksibilnosti mišljenja. Pri otrocih se težave odražajo na vseh področjih razvoja (senzorično-motoričnem, govornem, socialnem, čustvenem). Navadno vplivajo tudi na učno uspešnost, doseganje neodvisnosti, vključevanje v družbeno življenje in senzorno občutljivost, kar je tudi glavni razlog težav s hranjenjem (25).

Težave s hranjenjem, kot je selektivno prehranjevanje, so pri otrocih in mladostnikih z MAS petkrat pogostejše kot pri zdravih in prizadenejo do 90 % bolnikov z MAS. Otroci z MAS pogosto vztrajajo pri vedno enaki hrani, uživajo ozek nabor živil, izključujejo celotno skupino živil, se prenaledajo ali jedo premalo

ter so občutljivi glede okusa, teksture, barve in oblike jedi. Značilno je tudi uživanje stvari, ki niso živila (npr. zemlja) (26). V primerjavi z zdravimi otroki imajo pogostejše težave z različnimi oblikami preobčutljivosti na hrano, kot so prebavne težave v smislu zaprtosti, driske, refluksa in bolečin v trebuhu, spremenjena črevesna mikrobiota in povečana prepustnost črevesa (27). Omenjene težave pogosto vodijo do slabe prehranjenosti (podhranjenosti ali čezmerne hranjenosti) in pomanjkanja določenih hranil, predvsem beljakovin, vitaminov A, B₂, B₁₂ in D ter cinka, kalcija in železa (28). Klinični dietetik je zato pomemben član multidisciplinarne obravnave otrok in mladostnikov z MAS (25).

Vzroki MAS še niso povsem jasni, nedavni dokazi pa kažejo, da je do 50 % simptomov, pogojenih z okoljskimi dejavniki, med drugim tudi s prehrano (25). Več kot 80 % staršev otrok z MAS poroča o različnih oblikah prehranskih ukrepov, čeprav njihova učinkovitost ni znanstveno potrjena (29). Posamezna hranila ali vzorci prehranjevanja bi sicer lahko posredno vplivali na izboljšanje simptomov pri MAS. Dodatek maščobnih kislin omega-3 lahko na primer vpliva na strukturo možganskih celic, dodatek vitaminov skupine B na aktivnost nevrotansmitorjev in uvedba ketogene diete na presnovo možganskih celic, a prepričljivih dokazov, ki bi govorili o koristih različnih prehranskih ukrepov za posameznike z MAS, ni. Kljub temu številni starši in skrbniki vpeljujejo različne prehranske ukrepe in poročajo o njihovih pozitivnih učinkih v povezavi z vedenjem bolnikov in zmanjšanjem prebavnih težav (25). Najpogostejše prehranske ukrepe pri bolnikih z MAS povzemamo v Tabeli 1.

Prehranski ukrepi, vključno z različnimi prehranskimi dopolnili, se med seboj močno razlikujejo predvsem po učinkovitosti in varnosti uporabe. Med najbolj nevarnimi je raztopina natrijevega klorida, tako imenovan čudežni mineral (*angl.* Miracle Mineral Solution, MMS), ki je za ljudi toksičen, zato

Prehranski ukrepi	Obstoječi dokazi	Negativni vplivi na zdravje
dieta brez glutena in kazeina	neprepričljivi	možni prehranski primanjkljaji predvsem kalcija, joda, prehranske vlaknine
ketogena dieta	neprepričljivi	visoko tveganje za prehranske primanjkljaje in zaostanek v rasti – tveganje se močno zmanjša ob podpori kliničnega dietetika
dodatek maščobnih kislin omega-3	neprepričljivi	malo verjetni
dodatek probiotikov	neprepričljivi	malo verjetni
dodatek vitaminov in mineralov (vitamin A, B kompleks, C, D, K, cink, kalcij, magnezij, selen, železo in drugi)	jih ni oziroma so neprepričljivi za vitamin B ₆	možni neželeni učinki velikih odmerkov, možni antagonistični učinki med hranili
dodatek prebavnih encimov	zelo malo	malo verjetni

TABELA 1. NAJPOGOSTEJŠI PREHRANSKI UKREPI PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKI Z MOTNJAMI AVTISTIČNEGA SPEKTRA. POVZETO PO (30).
TABLE 1. THE MOST FREQUENT NUTRITIONAL MEASURES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH AUTISM SPECTRUM DISORDERS. ADAPTED ACCORDING TO (30).

njegovo uživanje strogo odsvetujemo. Bolniki pogosto posegajo tudi po drugih prehranskih dopolnilih, ki nimajo dokazanih pozitivnih učinkov, kot so levokarnitin, kamelje mleko, sulforafan (učinkovina, ki se nahaja predvsem v brstičnem ohrovtu), koencim Q10, dimetilglicin (derivat aminokisline glicin), N-acetil cistein (derivat aminokisline cistein), antioksidanti (npr. ekstrakt grozdnih pešk) in različna »sredstva za razstrupljanje telesa« (npr. zeolit). Poleg diete brez glutena in kazeina ter ketogene diete so v uporabi še nekatere diete, ki nimajo znanstvenih dokazanih ugodnih učinkov v povezavi z MAS, kot je dieta z izključitvijo fenolnih spojin in salicilatov, posebna dieta z ogljikovimi hidrati (*angl.* Specific Carbohydrate Diet, SCD) ter dieta za črevo in psihološki sindrom (*angl.* Gut and Psychology Syndrome Diet, GAPS) (30). Zaskrbljujoče je predvsem dejstvo, da se tretjina staršev otrok in mladostnikov z MAS o uporabljenih prehranskih ukrepih pred njihovo uvedbo ne posvetuje z zdravnikom ali kliničnim dietetikom, oziroma jim ne posreduje informacij o vseh prehranskih dopolnilih, ki jih bolnik prejema (31). Starši želijo z različnimi prehranskimi ukrepi pogosto nadaljevati. Če nimajo podpore s strani kliničnega dietetika, obstaja nevarnost, da bodo otrokovo prehrano vse bolj omejevali in pretirano dodajali prehranska dopolnila. Zato je izredno pomembno, da se zdravstveni delavci in sodelavci s starši in skrbniki otrok ter mladostnikov z MAS odkrito in neobsojajoče pogovorijo o potencialni rabi različnih prehranskih ukrepov (30).

Zaradi pogostih težav s hranjenjem staršem in skrbnikom otrok in mladostnikov z MAS svetujemo upoštevanje naslednjih nasvetov v povezavi s prehranjevanjem (30):

- obroki naj bodo skrbno načrtovani in strukturirani. Dosledno naj se držijo urnika hranjenja, skupaj z otrokom pa lahko pripravijo natančen urnik hranjenja (pisen ali slikovni) kdaj, kje in kaj bodo jedli, ter ga dajo na vidno mesto. Prav tako lahko pripravijo

slikovno gradivo, ki opisuje željeno obnašanje med hranjenjem. Vzpostavijo naj tudi rutino pred hranjenjem in po njem (npr. umivanje rok, priprava pogrinjka, zlaganje umazane posode v pomivalni stroj ipd.).

- Hranjenje naj vedno poteka za jedilno mizo. Če je mogoče, naj družina obeduje skupaj. Ustvarijo naj prijetno ozračje in se pogovarjajo o neobremenjujočih stvareh.
- Med obrokom naj izključijo vse motilce. Za mizo ni prostora za igranje, knjige, gledanje televizije, telefon ipd.
- V obrok naj vedno vključijo vsaj eno jed, ki jo otrok rad uživa, in ji dodajo nepoznano/nesprejeto jed. Pri pripravi jedi naj bodo ustvarjalni (npr. uporaba modelčkov za peko, zlaganje živila v obliki živali ipd.).
- K hranjenju naj otroka ne silijo, temveč ga le spodbujajo.
- Hrana naj ne bo ne nagrada niti kazen. Izogibajo naj se izrazom kot so »Jej!«, »Prosim, poskusi.« ali »Če boš poskusil/la, dobiš darilo«.
- Obrok naj ne traja več kot 30 minut.
- Otroka naj vključijo v pripravo obrokov v sklopu njegove zmožnosti (npr. umivanje sadja in zelenjave, mešanje, rezanje, stepanje ipd.).
- Otrok naj hrano raziskuje tudi zunaj obrokov. Prebira lahko knjige s prehransko tematiko. Čim večkrat naj bo v stiku z različnimi živali (npr. ustvarjanje risbic iz testenin, nabiranje zelenjave na vrtu ali v trgovini, igranje z različnimi živali).

Za bolnike z MAS sicer veljajo splošna načela uravnotežene prehrane in zdravega življenjskega sloga. Prehranske ukrepe vedno prilagajamo posamezniku, prehranska dopolnila oziroma zdravila pa uvedemo le v primeru ugotovljenih prehranskih primanjkljajev (32). Vzroki težav s hranjenjem so pri bolnikih z MAS različni, za oblikovanje ustrezne strategije zdravljenja pa je nujen multidisciplinarni pristop.

Prehranska obravnava otrok in mladostnikov z živčno-mišično boleznijo

Otroci z živčno-mišično boleznijo oz. nevrološko okvaro (NO) imajo pogosto težave s hranjenjem in požiranjem. Neustrezno prehransko stanje je posledica premajhnega energijskega vnosa. Spekter kliničnih stanj vključuje okužbe dihal, gastroezofagealno refluksno bolezen in kronično aspiracijo. Cilj prehranske podpore je izboljšati kakovost življenja otroka in njegove družine. Pri otrocih z neustreznim pridobivanjem telesne mase lahko uporabimo več različnih pristopov. Redna ocena prehranjenosti je bistvena za ugotavljanje znakov in simptomov podhranjenosti. Najpomembnejša odločitev glede prehranske podpore otrok z NO je uporaba enteralnega načina hranjenja (nazo-gastrična sonda, gastrostoma), da bi dosegli zadosten vnos (33).

Smernice Evropskega združenja za parenteralno in enteralno prehrano (ESPEN) svetujejo načine za izboljšanje prehranskega stanja pri nekaterih nevroloških boleznih, ne določajo pa natančno načina za ugotavljanje podhranjenosti, temveč bolj pristope njegovega zdravljenja (34). Pomembno vodilo za diagnostično in terapevtsko obravnavo gastrointestinalnih in prehranskih težav pri otrocih z nevrološkimi okvarami so smernice Evropskega združenja za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano (ESPGHAN) (33). Prehransko ovrednotenje in obravnavo mora izvajati multidisciplinarni tim. Povzetek priporočil glede prehranske podpore otrok z NO oz. bolnikov s težko okvaro osrednjega živčnega sistema podajamo v nadaljevanju (33).

Standardi za ugotavljanje stanja prehranjenosti

Ocenjevanje prehranskega stanja naj ne temelji le na meritvah telesne mase in višine. Če višine ni mogoče izmeriti, za oceno linearne rasti svetujemo meritve višine kolena ali dolžine golenice. Rutinsko naj bi izvajali tudi naslednje

meritve za oceno stanja prehranjenosti: a) merjenje maščobne mase na osnovi debeline kožnih gub; b) merjenje mineralne kostne gostote z DEXA ter c) oceno stanja oskrbe z mikrohranili (npr. vitamin D, železo, kalcij in fosfor).

Prepoznavna podhranjenosti

Identifikacija otrok, ki so podhranjeni, naj bi temeljila na tolmačenju antropometričnih podatkov. Ne svetujemo identifikacije podhranjenih otrok na osnovi rastnih krivulj za bolnike s cerebralno paralizo (35), temveč upoštevane enega ali več opozorilnih znakov za podhranjenost:

- telesni znaki podhranjenosti, kot so preležanine in slaba periferna prekrvitev;
- vrednost Z mase za starost in spol < -2 ;
- debelina tricepsove kožne gube < 10 . percentil za starost in spol;
- obseg sredine nadlakti < 10 . percentil za starost in spol ali
- zaostajanje v rasti in/ali pridobivanju telesne mase (glede na rastne krivulje v preteklosti).

Meritve naj bi opravili vsaj na šest mesecev, preverjanje mikrohranil pa enkrat na leto.

Prehranske potrebe

Za oceno potreb po energijskem vnosu, vnosu beljakovin in mikrohranil otrok z NO priporočamo uporabo prehranskih referenčnih standardov za tipično razvijajoče se otroke (NIJZ, 2020: povzeto po D-A-CH Referenčnih vrednostih za vnos hranil (Nacionalni inštitut za javno zdravje, 2020) Ministrstvo za zdravje, 2004, 1. izdaja) in posodobljene prehranske referenčne standarde po novih priporočilih D-A-CH iz let 2012, 2013, 2015, 2017 in 2019 (36,37). To v praksi pomeni, da uporabimo vrednosti za zdrave otroke enake starosti in spola. Potrebe po beljakovinah so pri večini bolnikov z NO enake kot pri zdravih vrstnikih. V primeru preležanin

in pri otrocih, ki potrebujejo zelo majhen energijski vnos, svetujemo dodatek beljakovin.

Bolniki z NO imajo tveganje za dehidracijo zaradi več različnih vzrokov (niso sposobni sporočati občutka žeje, težave s požiranjem). Izgube so lahko večje tudi zaradi slinjenja, bruhanja in/ali čezmernega znojenja. Starši oz. skrbniki in zdravstveno osebje naj bodo pozorni, da zagotovijo zadosten vnos tekočine in pravočasno opazijo morebitne znake dehidracije. V primeru zaprtja poleg standardnih farmakoloških ukrepov svetujemo povečanje vnosa tekočine in vlaknin.

Katera prehrana je primerna glede na ustno/želodčno toleranco?

V smernicah priporočajo hranjenje preko ust, če je prehransko zadostno, varno, brez stresa in če čas hranjenja ni podaljšan. Če skupni čas hranjenja preko ust presega tri ure na dan, svetujejo, da premislimo o enteralnem hranjenju.

Katere enteralne izdelke uporabiti?

- Pri dojenčkih v smernicah svetujejo hranjenje z materinim mlekom, standardno formulo za dojenčke ali hranilno gosto enteralno formulo glede na klinično indikacijo.
- Za otroke v starosti eno leto in več, ESPGHAN priporoča uporabo standardne, starosti primerne polimerne formule (1 kcal/ml), ki vsebuje vlaknine.
- V primeru slabega prenašanja volumna svetujejo uporabo formule z visoko energijsko gostoto (1,5 kcal/ml), ki vsebuje vlaknine, in skrbno spremljanje hidracije.
- Za vzdrževanje enteralnega hranjenja po sondi po prehranski rehabilitaciji pri nepomičnih otrocih z NO, ESPGHAN priporoča formulo z malo maščob in kalorij ter z veliko vlaknin in mikrohranil.
- Pri otrocih z NO v primerih gastroezofagealne refluxa in bruhanja

ESPGHAN svetuje poskusno uporabo formule na osnovi sirotke.

- V primeru uporabe pasirane prehrane za enteralno hranjenje po gastrostomi smernice svetujejo previdnost zaradi pomislekov glede prehranske ustreznosti in varnosti.
- Pri otrocih z visokimi energijskimi potrebami oz. slabim prenašanjem volumna ESPGHAN svetuje uporabo kombinacije kontinuiranih nočnih hranjenj in dnevnih bolusnih hranjenj.

Hranjenje preko nazogastrične ali orogastrične sonde uporabljamo le za premostitev. Za hranjenje v daljšem časovnem obdobju smernice svetujejo vstavitve hranilne gastrostome. Hranilno jejunostomo pri otrocih z NO svetujemo v primeru aspiracije zaradi gastroezofagealne refluksne bolezni ter izrazitega bruhanja in napihnjenosti.

Kakšen je učinek prehranske podpore na kakovost življenja otrok in negovalcev?

Starši in/ali skrbniki naj bodo vedno vključeni v odločanje, zlasti glede hranjenja z gastrostomo. Priporočamo tudi vključitev paliativnega tima za pomoč pri odločanju v primerih, ko invazivne preiskave oz. postopki (npr. gastrostomija, fundoplikacija, parenteralna prehrana) predstavljajo etične dileme (33).

Rezultati lastne raziskave

Na Pediatrični kliniki Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana smo opravili raziskavo o učinkovitosti pasirane hrane in enteralne formule pri zdravljenju podhranjenosti bolnikov z NO. Vključili smo 45 zmerno ali hudo podhranjenih bolnikov z NO, hranjenih preko gastrostome, in jih razdelili v skupino z enteralno formulo in skupino s pasirano hrano. Pri vseh smo pripravili načrt hranjenja in staršem oz. skrbnikom individualno svetovali o prehrani. Prehransko in zdravstveno stanje ter zadovoljstvo staršev smo ponov-

no ovrednotili po 6 mesecih in po 12 mesecih. Po 12 mesecih prehranskega zdravljenja smo ugotovili naslednje:

- Bolniki v obeh skupinah so pridobili telesno maso in ITM za starost, bolniki v skupini z enteralno formulo nekoliko bolj.
- Pri bolnikih v obeh skupinah se je povečal delež telesne maščobe, a bolj pri bolnikih v skupini z enteralno formulo.
- Nemaščobna telesna masa se je izboljšala le pri bolnikih v skupini z enteralno formulo.
- Med skupinama ni bilo razlik glede okužb in prebavnih simptomov.
- Starši bolnikov v skupini z enteralno formulo so za pripravo in hranjenje porabili manj časa.

Zaključili smo, da je bila v naši raziskavi bolj primerna uporaba enteralnih formul kot pasirane hrane (38,39).

Prehranska obravnava otrok in mladostnikov s cistično fibrozo

Cistična fibroza (CF) je avtosomno recesivno dedna bolezen, vezana na mutacije genov, ki kodirajo beljakovino transmembranski regulator prevodnosti (CFTR). Obstaja več tisoč možnih mutacij, ki v kombinaciji povzročijo CF različno težke stopnje. Bolezen v Evropi prizadene približno enega na 2.000–4.000 ljudi (40, 41).

Pri CF so običajno najbolj prizadeta pljuča, pri večini bolnikov pa je navzoča tudi eksokrina insuficienca trebušne slinavke, včasih pa so prizadeta tudi jetra, črevo in nekateri drugi organi (40–46).

Če delovanje trebušne slinavke ni zadostno, moramo nadomeščati prebavne encime, ki jih kot eksokrina žleza proizvaja, predvsem lipaze, ki skrbijo za razgradnjo maščob. S tem prepre-

čujemo maldigestijo in s tem malabsorpcijo maščob in v maščobah topnih vitaminov (A, D, E in K). Običajno dodajamo tudi v maščobah topne vitamine v obliki zdravil ali prehranskih dopolnil. Potrebe po prebavnih encimih se od bolnika do bolnika razlikujejo, najboljše pa jih lahko na podlagi starosti in specifičnih testov oceni gastroenterolog. Bolniki nadomestne encime praviloma zaužijejo na začetku obroka ali v prvi polovici obroka, količina pa je odvisna od priporočenega odmerka in skupne vsebnosti maščob v obroku. Pri nekaterih bolnikih se zaradi okvare trebušne slinavke poleg eksokrine insuficience razvije tudi endokrina insuficienca in s tem sladkorna bolezen (40–47).

Zaradi prizadete pljučne funkcije, pogostih okužb dihal, prizadetosti različnih drugih organov in malabsorpcije pa tudi zaradi slabšega apetita so bolniki s CF pogosto podhranjeni. Podhranjenost povečuje tveganje težjega poteka bolezni. Zmanjša lahko učinkovitost zdravljenja, povečuje tveganje okužb dihal in zmanjšuje verjetnost eliminacije njihovih povzročiteljev ob prejemu ustreznih zdravil (npr. antibiotikov). Tudi ohranjanje pljučne funkcije je v precejšnji meri povezano s stopnjo prehranjenosti. Za ohranjanje dobre pljučne funkcije sta izredno pomembni tudi redna telesna dejavnost in respiratorna fizioterapija (40–48).

Otroci s CF imajo v povprečju višjo porabo energije od zdravih vrstnikov. Poraba energije je odvisna od starosti, prehranskega stanja, pljučne prizadetosti, telesne aktivnosti oziroma obremenitev, akutnih zdravstvenih stanj (okužbe, vnetja, itd.) in nekaterih drugih dejavnikov. Bolniki z blagim potekom bolezni imajo običajno podobno porabo energije kot njihovi vrstniki, tisti s slabo pljučno funkcijo ali drugimi težavami pa imajo lahko tudi za 20–60 % večjo porabo energije. V redkih primerih lahko bolniki začasno prese-gajo celo dvakratne potrebe zdravih vrstnikov. Potrebe najbolj enostavno ocenimo s spremljanjem bolezenske obremenitve in prehranskega stanja.

Otroci s CF morajo imeti dovolj visok vnos energije, da ustrezno napredujejo v rasti in razvoju ter ohranjajo zdravo telesno maso. Glede na izsledke nekaterih raziskav je pri starejših otrocih optimalni indeks telesne mase med 50. in 75. percentilom (40–48).

Tudi potrebe po beljakovinah so pri otrocih s CF višje kot pri zdravih vrstnikih. Vzroki so predvsem slabša prehranjenost, večje obremenitve z dihalnim delom ter pogoste okužbe in s tem povezana vnetna stanja. Priporočamo vsaj 2 gramov beljakovin na kilogram telesne mase. Da dosežemo zadosten vnos energije, pa moramo običajno povečati tudi vnos maščob, ki imajo najvišjo energijsko gostoto. V nasprotju z povečevanjem vnosa maščob pa je visok vnos ogljikovih hidratov presnovno manj zaželen, zato povečevanje vnosa na račun ogljikovih hidratov ne svetujemo (40, 42–48).

Za zadostitev energijskih in hranilnih potreb izbiramo hranilno bogate, sestavljene obroke, ki so bogati z beljakovinami (meso, ribe, jajca ter mleko in mlečni izdelki) in dodatno obogateni z maščobnimi živili (na primer rastlinska olja). Število obrokov naj bo dovolj veliko, prav tako njihova velikost. Če z običajno hrano težko vnesemo dovolj energije ali hranil, za dopolnjevanje vnosa priporočamo energijsko-beljakovinske napitke (39,42–45,48).

Poleg zadostnega vnosa energije in hranil moramo pri bolnikih s CF poskrbeti tudi za ustrezen vnos tekočine. Zaradi okvare proteina CFTR oziroma transmembranskega kanala in s tem povezanega motenega transporta kloridnih in drugih ionov imajo bolniki s CF povečano izgubo vode in nekaterih elektrolitov. Zato moramo dodatno nadomeščati izgubo soli – z dodatnim soljenjem hrane ali dodajanjem soli v obliki terapije (40,42,43,46).

Če ustreznega vnosa ne moremo doseči *per os* ali otrok ne pridobiva telesne mase oz. jo celo izgublja, moramo razmisliti o možnosti hranjenja po sondi (večinoma delnega, občasno pa zara-

di drugih indikacij tudi izključnega). V redkih primerih, ko hranjenje *per os* ali po sondi zaradi zapletov ni mogoče oz. zadostno, je lahko indicirana tudi dopolnilna ali izključna parenteralna prehranska podpora (40,42–44,47).

Ne glede na to, na kakšen način se bolnik hrani, je pomembno, da poskrbimo za spremljanje in prilagajanje prehranskega režima in ukrepov. Stanje bolnika se s časom pogosto spreminja in s tem tudi njegovo prehransko stanje in potrebe. V bolnišnicah prehransko oceno običajno izvaja klinični dietetik, ki oceni bolnikov vnos energije in hranil z antropometričnimi meritvami telesne mase in višine, z analizo telesne sestave (na primer z BIA ali meritvami kožnih gub) pa bolnikovo trenutno prehransko stanje. Klinični dietetik v sodelovanju z multidisciplinarnim timom ob upoštevanju zdravstvenega stanja in prebavnih simptomov uvede oz. priporoči prilagoditve hranjenja, ki lahko omogočijo izboljšanje bolnikovega prehranskega in zdravstvenega stanja (40,42–45,47).

Prehranska obravnava otroka s prirojeno presnovno motnjo

Prirojene presnovne bolezni so skupina, ki zajema več kot 500 stanj, od katerih je vsaka posledica pomanjkljive aktivnosti encima, ki je vključen v eno od poti presnove (proizvodnja energije, aminokislin ali maščob). Pomanjkanje vodi v napako v presnovni poti in lahko poškoduje več organskih sistemov zaradi pomanjkanja ciljnih spojin, kopičenja strupenih substratov ali tvorbe strupenih spojin. Otroci s prirojeno motnjo v presnovi v večini primerov potrebujejo doživljenjsko prehransko obravnavo (49). Z nacionalnimi presejalnimi testi novorojenčkov odkrivamo nekatere redke prirojene bolezni, pri katerih je za preprečevanje pogosto zelo težkih posledic ključno njihovo zgodnje prepoznavanje. Testi so pomembna preventivna pobuda za jav-

no zdravje na področju nekaterih redkih prirojenih motenj v presnovi (50).

Takoj ob postavitvi diagnoze klinični dietetik začne s prehransko obravnavo. Prehranska obravnava otrok se pomembno razlikuje od obravnave odraslih bolnikov. Za odrasle zadostuje vnos hranil za potrebe ohranjanja delovanja telesa in dodatno telesno dejavnost. Dojenčki, otroci in mladostniki pa za rast in razvoj potrebujejo dodaten vnos energije in ostalih elementov. Glavni cilj prehranske obravnave otroka s prirojeno motnjo v presnovi je zagotoviti potrebne snovi za rast in razvoj ter omejiti vnos škodljivih presnovkov (51, 52).

Prehranska obravnava bolnika s prirojeno motnjo v presnovi zajema splošno oceno prehranskega stanja, pregled prehranskega stanja, prehranski načrt in spremljanje oz. prilagajanje prehranskega načrta. Z bolnikom in njegovimi starši ali skrbniki so potrebni redni prehranski posveti, prilagajanje prehranskega načrta glede na odzivanje bolnika na prehransko zdravljenje in opredelitev prehranskega cilja. Prehranska priporočila naj vključujejo priporočila za energijski vnos, vnos makrohranil in mikrohranil ter priporočen vnos tekočine in elektrolitov (50, 53).

Zelo pomembna sta natančna prehranska anamneza otroka in sestava načrta glede na prehranski posvet s starši ali skrbniki in otrokom, upoštevajoč tudi psihološki vidik in ekonomsko stanje v družini. Prehranska priporočila naj bodo podana razumljivo. V raziskavi o stroških in prehranskih vzorcih pri bolnikih z nizkobeljakovinsko prehrano so ugotovili, da nizkobeljakovinska prehrana pomeni veliko ekonomsko breme za družino, kar lahko sproži neupoštevanje prehranskih navodil in potencialno hude posledice za zdravje (54).

Pri vsakem prehransko ogroženem pediatričnem bolniku priporočamo individualno prehransko obravnavo. Pri večini bolnikov s prirojenimi mot-

njami v presnovi so večkrat potrebni prehranski nadomestki esencialnih aminokislin ali maščob ali/in nekaterih mikrohranil (npr. kalcij, železo, maščobne kisline omega-3, cink, selen). Pri določenih motnjah v presnovi moramo omejiti vnos nekaterih vrst makrohranil (maščobe, beljakovine, nekatere vrste ogljikovih hidratov). Ob njihovi omejitvi v prehrani lahko pride do pomanjkanja mikrohranil, povezanih z omejenim izborom živil v otrokovem prehranskem načrtu. Zato je predvideno stalno spremljanje že znanih primanjkljajev v krvi in redno analiziranje prehranskega stanja bolnikov (50).

Na tržišču so na voljo prehranski nadomestki, namenjeni posameznim bolezenskim stanjem. Pri prehrani z omejitvijo beljakovin moramo prehrano načrtovati tako, da je večji delež beljakovin esencialnih in da so čim bolj enakomerno razporejene čez dan. Beljakovine otroci nujno rabijo za rast in razvoj. Beljakovinsko-energijska podhranjenost lahko vodi v nastajanje škodljivih presnovkov in s tem slabšo napoved izida bolezni. Pri določenih skupinah prirojenih presnovnih boleznih moramo zagotoviti redne obroke in zadosten energijski vnos ter paziti na znižanja krvnega sladkorja (npr. pri motnjah v presnovi zelo dolgotrajne acil-CoA dehidrogenaze – VLCAD, pri nekaterih tipih glikogenoz ipd.). Zadosten energijski vnos je težje doseči pri neješčih otrocih ali v času bolezenskih stanj. Cilj je, da dosežemo anabolizem in preprečevanje katabolnih produktov. Vsako vmesno poslabšanje bolezni, ki povzroči nezmožnost zadostnega prehranjevanja, lahko povzroči presnovno krizo. Če je mogoče, naj ima pri hranjenju enteralna prehrana prednost pred parenteralno prehrano (50, 54).

Ključni namen prehranske obravnave pri prirojenih motnjah v presnovi je vzdrževanje normalne rasti in razvoja ter preprečevanje ali zmanjšanje bolezenskih poslabšanj. Prehranska obravnava je temelj zdravljenja številnih motenj v presnovi, zato so usposoblje-

ni klinični dietetiki ključni člani multidisciplinarnega tima, ki je potreben za obvladovanje bolezni (55).

Redno načrtovani prehranski posveti za pridobitev antropometričnih, prehranskih in laboratorijskih podatkov so ključni korak pri vodenju bolnikov in preprečevanju presnovnih kriz. Pogosti stik z družino, izobraževanja ter pomoč staršem ali skrbnikom pri vodenju bolnikove prehrane in prilagoditve prehranskega vnosa glede na rast in razvoj otroka so bistveni za doseganje prehranskih ciljev (50).

Prehranska obravnava otrok in mladostnikov z rakom

Rak je sicer redka nenalezljiva bolezen otrok in mladostnikov, a je v razvitem svetu drugi najpogostejši vzrok smrti pri otrocih, starih 5–14 let. Najpogostejši rak pri otrocih je levkemija, sledijo možganski tumorji in limfom (56, 57). V Sloveniji zaradi raka zboli 80–90 otrok, letno umre 10–15 otrok. Vsak teden za rakom na novo zbolita 1–2 slovenska otroka.

Z zgodnjo diagnozo in optimalnim zdravljenjem z multidisciplinarno obravnavo, katere pomemben član je tudi klinični dietetik, ozdravi skoraj 80 % otrok z rakom (57, 58).

Otroci z rakom so deležni intenzivnega kemoterapevtskega in/ali radioterapevtskega zdravljenja, kar pogosto vodi do slabe prehranjenosti. Podhranjenost je pogost zaplet zdravljenja rakave bolezni in vpliva na manjšo toleranco do zdravljenja, zmanjšano imunsko funkcijo, povečano tveganje okužb, zapoznelo celjenje ran, spremenjeno presnovo zdravil ter slabši klinični izid, slabšo kakovost življenja in krajše celotno preživetje bolnika (59, 60). Označujejo jo kot nenamerno izgubo telesne mase, povezano z neustreznim vnosom hrane preko ust med zdravljenjem, ki se kaže kot vsaj 10 % izgube

telesne mase v zadnjih dveh tednih. Navajajo, da okoli 10–50 % otrok in mladostnikov razvije podhranjenost ob diagnozi ali med zdravljenjem (61, 62). Na pojavnost in stopnjo podhranjenosti vplivajo narava bolezni/diagnoze, njen stadij in lokacija tumorja. Razlog za podhranjenost že na začetku zdravljenja je lahko v povečanih presnovnih potrebah zaradi bolezni ali dejavnikov, povezanih z zdravljenjem, kemoterapija, obsevanje, operacija ali presaditev krvotvornih celic. Otroci, ki so podhranjeni že ob postavljeni diagnozi, imajo slabši izid kot otroci, ki so ob diagnozi ustrezno prehranjeni (59, 63). Slabšo napoved izida zdravljenja pa strokovnjaki ugotavljajo tudi pri debelih otrocih z rakom (64).

Presnovni stres onkološkega bolnika vodi v razgradnjo mišic in nastajanje številnih snovi, ki povzročajo kronično vnetje in izgubo apetita. Poleg omenjenega presnovnega stresa tudi hkratno intenzivno sistemsko zdravljenje vpliva na povečane presnovne potrebe in povečane celodnevne energijske potrebe ter potrebe po beljakovinah. Slednje preprečujejo povečano razgradnjo mišic in so nujne za dobro delovanje imunskega sistema, za celjenje ran po kirurških posegih in za regeneracijo po onkološkem zdravljenju, to je po obsevanju, kemoterapiji ali operaciji (65, 66). Za vzdrževanje funkcionalne telesne mase je izjemno koristna tudi redna in primerna telesna vadba tako v obdobju bolezni kot tudi v obdobju po njej (67).

Pri bolnikih z rakom je kaheksija pogost zaplet in se kaže kot zmanjšanje telesne mase, atrofija mišic, oslabeledost in izguba apetita. To je zapleten presnovni sindrom, za katerega je značilna izguba skeletnih mišic z izgubo maščevja ali brez nje. Te izgube ne moremo preprečiti z ustaljeno prehransko podporo in vodi do napredujočega telesnega funkcionalnega popuščanja. Osnovni patofiziološki značilnosti kaheksije sta negativna energijska in beljakovinska bilanca, h kateri različno prispevata nezadosten vnos hranil in povečana

vnetna aktivnost, ki vodi v presnovne spremembe. Razvoj kaheksije zmanjša toleranco za specifično zdravljenje in skrajša preživetje (65).

Ob sistemskem zdravljenju krvnih in rakavih bolezni pogosto prihaja do blagih prehodnih prehranskih težav, lahko pa tudi do hudih, trajnih težav, ki dodatno poslabšujejo bolnikovo prehransko stanje. Slabost, bruhanje, anoreksija, motnje požiranja, mukoizitis, kserotomija, zaprtje, driska, utrujenost, zaspanost in spremembe okusa in vonja in psihološki dejavniki, kot so zaskrbljenost, strah pred boleznijo in zdravljenjem, zlasti pa neobvladana bolečina, ki spremlja bolezen, so pomembni dejavniki, ki bolniku za različno obdobje znatno zmanjšajo apetit in zmožnost uživanja hrane ter prispevajo k izgubi telesne mase. Zaradi hkrati potekajočega intenzivnega zdravljenja bolnik potrebuje večji energijski vnos hranil. Hudo neravnotežje med potrebami in vnosom hranil bolnika pahne v pospešeno katabolno presnovo (59, 63, 66).

Zgodnja, varna, ustrezna in učinkovita prehranska podpora je zato pomemben del podporne oskrbe za zagotavljanje ustrezne in zadostne prehranjenosti, ohranitev telesne mase in puste telesne mase, spodbujanje rasti in razvoja ter izboljšanje učinkovitosti zdravljenja, odpornosti in izida zdravljenja ter kakovosti in dolžine življenja (59). Zagotavljanje ustrezne prehranske obravnave otrok z rakom pomembno vpliva tudi na krajše zdravljenje v bolnišnici in na nižje bolnišnične stroške (68).

S prehranskim presejanjem najprej ocenimo prehransko ogroženost bolnikov (59). Sledi prehranski pregled oziroma prehranska ocena bolnika, ki nam pove, v kolikšni meri so pri bolniku zadoščene potrebe po energiji in hranilih. Na podlagi prehranske anamneze ocenimo prehranski vnos in prisotnost prehranskih težav, povezanih z onkološko boleznijo in zdravljenjem, in druge dejavnike, ki vplivajo na bolnikovo prehransko stanje (63).

Pomembne so natančne začetne in nadaljnje antropometrične meritve in uporaba rastnih krivulj, specifičnih za starost in spol. Vsako meritev pod 10. percentilom moramo obravnavati kot znak poslabšanja rasti zaradi neustrezne prehrane (69). Mehta in sodelavci za prepoznavanje in opredelitev blage podhranjenosti (vrednost $Z -1$ do $-1,99$), zmerne podhranjenosti (vrednost $Z -2$ do $-2,99$) in hude podhranjenosti (vrednost $Z > -3$) poudarjajo uporabo standardnih odklonov dejanskih antropometričnih meritev od referenčnih vrednosti otrok iste starosti in spola (70). Z BIA ocenimo telesno sestavo, pri čemer smo pozorni na indeks nemaščobne telesne mase, ki je eno diagnostičnih meril za kaheksijo pri bolnikih z rakom (71).

Za oceno prehranskega stanja onkološkega bolnika so pomembni tudi laboratorijski krvni izvidi, s katerimi ocenimo stopnjo vnetnega stanja (hemogram, serumski albumini, CRP), telesni pregled (edemi, dehidracija), in stopnja mišične moči, ki kaže na splošno funkcijsko sposobnost bolnika za delovanje v vsakdanjem življenju (63).

Energijske potrebe lahko določimo z indirektno kalorimetrijo ali ocenimo z uporabo enačb, ki upoštevajo bazalni metabolizem, rast, vnetje, stres in neaktivnost. Potrebe po beljakovinah so pri otrocih in mladostnikih z rakom povečane in znašajo 2,5 grama beljakovin na kilogram telesne mase. Potrebe po vitaminih in mineralih so enake priporočenemu vnosu za otroke in mladostnike iste starosti in spola (63).

S prehranskim pregledom oblikujemo individualni prehranski načrt in periodično ocenjujemo njegovo učinkovitost. Bolniki se vsakodnevno srečujejo s številnimi nestrokovnimi ali škodljivimi nasveti o primerni prehrani pri raku (alternativne diete). Zato sta ključnega pomena strokovno svetovanje in izobraževanje staršev ter bolnikov o vplivu raka in zdravljenja na prehransko stanje, o težavah s prehranjevanjem in povezanimi neže-

lenimi učinki zdravljenja, o načinih preprečevanja ali zmanjševanja slabega apetita, o obvladovanju slabosti in bruhanja ter o varnosti hrane in ustreznosti izbiri živil (59).

Bolnikom z rakom priporočamo uravnoteženo prehrano, ki je prilagojena povečanim potrebam po energiji in beljakovinah. Svetujemo večji vnos rib, pustega mesa, mleka in mlečnih izdelkov ter jajc, oreškov in stročnic. Ker bolniki običajno ne zmorejo zaužiti večjih količin hrane, priporočamo uživanje majhnih in pogostih energijsko bogatih obrokov ter visokoenergijskih in beljakovinskih prigrizkov (beljakovinske ploščice, beljakovinski pudingi ipd.). Obroke naj obogatijo s hladno stiskanimi rastlinskimi olji (repično, olivno olje ipd.), mlečnimi izdelki (sir, kisl/sladka smetana, maslo), praženimi oreški ipd. Izogibajo naj se nizkoenergijskim jedem, pitju tekočin tik pred obrokom in med obrokom ter zelo mastni in ocvrti hrani, sladkarijam in sladkim pijačam. Uživajo naj hrano, ob kateri uživajo, ter izkoristijo čas, ko se počutijo bolje, in si takrat privoščijo večji obrok. Posežejo naj po hladni hrani, pri kateri sta vonj in okus manj izrazita. Med kuhanjem naj se ne zadržujejo v kuhinji, saj jih lahko zasiti že vonj hrane ob pripravi obroka (72). Če potrebnega dnevnega vnosa hrane ne morejo doseči z navedenimi nasveti, svetujemo uživanje energijsko-beljakovinskih oralnih prehranskih dodatkov, bogatih z nenasičenimi maščobnimi kislinami omega-3, ki pomembno zmanjšajo kronično vnetje, izboljšajo apetit, preprečijo izgubo telesne mase in pomagajo pri boju z boleznijo. Zaradi pogoste osteopenije in zlomov kot posledic zdravljenja s kortikosteroidi so poleg multivitamin-skih in mineralnih prehranskih dopolnil pogosto potrebni tudi zdravila oziroma prehranska dopolnila s kalcijem in vitaminom D. (59, 63).

Če z običajno prehrano ali s prilagoditvami prehrane ne moremo zagotoviti zadostnega hranilno-energijskega vnosa ali predvidevamo, da bo ener-

gijski vnos nezadosten, moramo pri bolnikih z delujočimi prebavili pričeti z enteralnim hranjenjem. To lahko poteka po nazogastrični sondi ali gastrostomi. Prednosti enteralnega hranjenja so ohranjanje funkcije prebavil, zmanjšanje tveganja okužb in tesnobe pri bolnikih in starših zaradi neuspeha pri doseganju prehranskih potreb pri hranjenju preko ust, preprečevanje zapletov parenteralne prehrane ter odpravljanje podhranjenosti in ohranjanje ustreznega prehranskega stanja (59, 63).

Če hranjenje preko ust in enteralni način hranjenja nista mogoča ali je vnos iz drugih razlogov omejen (slabost, bruhanje, mukozitis, enteritis, ileus, bolezen presadka proti gostitelju ipd.), posežemo po parenteralni prehrani. Ta je lahko delna ali popolna (59, 63, 73). Neželeni učinki zdravljenja raka pri otrocih pogosto pustijo dolgoročne posledice, zato je skrb za njihovo rast in razvoj ter redno prehransko spremljanje potrebna tudi, ko z zdravljenjem zaključijo (63, 74).

Zaključek

V prispevku poudarjamo pomembnost ustrezne prehranske obravnave kronično bolnih otrok in najstnikov ter opozarjamo, da lahko kronične bolezni izrazito vplivajo na njihovo telesno, duševno in socialno dobrobit. Predstavljamo nekatere najpogostejše kronične bolezni pri otrocih in poudarjamo potrebo po multidisciplinarnem pristopu, v katerem ima klinični dietetik pomembno vlogo. Zgodnje prepoznavanje ogroženih pediatričnih bolnikov, ustreza prehranska obravnava in redno spremljanje lahko pomembno izboljšajo njihovo zdravje ter kakovost življenja celotne družine. Priporočila za prehransko obravnavo posamezne kronične bolezni so dragocen doprinos za zdravstvene delavce in sodelavce, ki se ukvarjajo z obvladovanjem kronično bolnih otrok in najstnikov.

Literatura

1. Bernell S, Howard SW. Use Your Words Carefully: What Is a Chronic Disease? *Front Public Heal* 2016; 4: 159.
2. Compas B, Jaser S, Dunn M, Rodriguez E. Coping with chronic illness in childhood and adolescence. *Annu Rev Clin Psychol* 2012; 8: 455–80.
3. Larson-Nath C, Goday P. Malnutrition in Children With Chronic Disease. *Nutr Clin Pract* 2019; 34 (3): 349–58.
4. Uauy R, Kain J, Mericq V, Rojas J, Corvalán C. Nutrition, child growth, and chronic disease prevention. *Ann Med* 2008; 40 (1): 11–20.
5. Shaw V, McCarthy H. Nutritional Assessment, Dietary Requirements, Feed Supplementation. In: Shaw V, ed. *Clinical Paediatric Dietetics*. 4th ed. Wiley-Blackwell; 2015. p. 3–22.
6. Becker P, Vermilyea S. Nutritional Assessment. In: Konek S, Becker P, eds. *Pediatric Nutrition in Clinical Care*. 5th ed. Samour & King's; 2019: 3–33.
7. McDowell C, Farooq U, Haseeb M. Inflammatory Bowel Disease. *StatPearls*. 2021.
8. Mentella MC, Scaldaferri F, Pizzoferrato M, Gasbarrini A, Miggiano GAD. Nutrition, IBD and Gut Microbiota: A Review. *Nutr* 2020; 12 (4): 944.
9. Scaldaferri F, Pizzoferrato M, Lopetuso L, Musca T, Ingravalle F, Sicignano LL et al. Nutrition and IBD: Malnutrition and/or Sarcopenia? A Practical Guide. *Gastroenterol Res Pract*; 2017.
10. Urlep D, Benedik E, Orel R. Exclusive and Partial Enteral Nutrition in Crohn's Disease. *New Concepts Inflamm Bowel Dis*; 2018.
11. Rocha R, Oliveira Santana G, Almeida N, Lyra AC. Analysis of fat and muscle mass in patients with inflammatory bowel disease during remission and active phase; 2021.
12. Ruemmele F, Veereman Veres G, Kolho K, Griffiths A, Levine A, Escher J, et al. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis* 2014; 8 (10): 1179–207.
13. Orel R, Benedik E, Eržen J, Orel A, Urlep D. Nutritional Therapy for Inflammatory Bowel Disease. *New Concepts Inflamm Bowel Dis*; 2018.
14. Urlep D, Benedik E, Breclj J, Orel R. Partial enteral nutrition induces clinical and endoscopic remission in active pediatric Crohn's disease: results of a prospective cohort study. *Eur J Pediatr* 2020; 179 (3): 431–8.
15. Benedik E, Urlep D, Orel A, Orel R. Partial enteral nutrition in Crohn's disease. In: Monjur A, ed. *Crohn's disease*. 1st ed. London: IntechOpen, 2021. p. 1–23.
16. Gu P, Feagins LA. Dining with inflammatory bowel disease: A review of the literature on diet in the pathogenesis and management of IBD. *Inflamm Bowel Dis* 2020; 26 (2): 181–91.
17. Venter C, Laitinen K, Vlieg-Boerstra B. Nutritional aspects in diagnosis and management of food hypersensitivity-the dietitians role. *J Allergy* 2012; 269376.
18. Flammarion S, Santos C, Guimber D, Jouannic L, Thumerelle C, Gottrand F et al. Diet and nutritional status of children with food allergies. *Pediatr Allergy Immunol* 2011; 22 (2): 161–5.
19. Sova C, Feuling M, Baumler M, Gleason L, Tam J, Zafra H et al. Systematic review of nutrient intake and growth in children with multiple IgE-mediated food allergies. *Nutr Clin Pract* 2013; 28 (6): 669–75.
20. Beck C, Koplin J, Dharmage S, Wake M, Gurrin L, McWilliam V et al. Persistent food allergy and food allergy coexistent with eczema is associated with reduced growth in the first 4 years of life. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2016; 4 (2): 248–56.

21. Maslin K, Oliver EM, Scally KS, Atkinson J, Foote K, Venter C et al. Nutritional adequacy of a cows' milk exclusion diet in infancy. *Clin Transl Allergy* 2016; 6: 20.
22. Robbins KA, Guerrero AL, Hauck SA, Henry BJ, Keet CA, Brereton NH et al. Milk allergy is associated with decreased growth in US children; 2014.
23. Meyer R, Koker C De, Dziubak R, Venter C, Dominguez-Ortega G, Cutts R et al. Malnutrition in children with food allergies in the UK. *J Hum Nutr Diet* 2014; 27 (3): 227–35.
24. Berni Canani R, Leone L, D'Auria E, Riva E, Nocerino R, Ruotolo S et al. The effects of dietary counseling on children with food allergy: a prospective, multicenter intervention study. *J Acad Nutr Diet* 2014; 114 (9): 1432–9.
25. Karhu E, Zukerman R, Eshraghi R, Mittal J, Deth R, Castejon A et al. Nutritional interventions for autism spectrum disorder. *Nutr Rev* 2020; 78 (7): 515–31.
26. Zhu V, Dalby-Payne J. Feeding difficulties in children with autism spectrum disorder: Aetiology, health impacts and psychotherapeutic interventions. *J Paediatr Child Health* 2019; 55 (11): 1304–8.
27. Sathe N, Andrews J, McPheeters M, Warren Z. Nutritional and Dietary Interventions for Autism Spectrum Disorder: A Systematic Review. *Pediatrics* 2017; 139 (6).
28. Sharp W, Berry R, McCracken C, Nuhu N, Marvel E, Saulnier C et al. Feeding problems and nutrient intake in children with autism spectrum disorders: a meta-analysis and comprehensive review of the literature. *J Autism Dev Disord* 2013; 43 (9): 2159–73.
29. Vuong H, Hsiao E. Emerging Roles for the Gut Microbiome in Autism Spectrum Disorder. *Biol Psychiatry* 2017; 81 (5): 411–23.
30. Price JL. *Clinical Paediatric Dietetics*, 5th ed. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2020.
31. Trudeau MS, Madden RF, Parnell JA, Gibbard W Ben, Shearer J. Dietary and supplement-based complementary and alternative medicine use in pediatric autism spectrum disorder. *Nutrients*. 2019; 11 (8): 1783.
32. Peretti S, Mariano M, Mazzocchetti C, Mazza M, Pino M, Verrotti Di Pianella A et al. Diet: the keystone of autism spectrum disorder? *Nutr Neurosci* 2019; 22 (12): 825–39.
33. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L et al. European society for paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 65 (2): 242–64.
34. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport J, Dziewas R, Genton L et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr* 2018; 37 (1): 354–96.
35. Stevenson R, Conaway M. Growth assessment of children with cerebral palsy: the clinician's conundrum. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49 (3): 164.
36. D-A-CH Referenčne vrednosti za vnos hranil. Bonn, Nemško združenje za prehrano; 2021.
37. Fidler Mis N, Braegger C, Bronsky J, Campoy C, Domellöf M, Embleton N et al. Sugar in infants, children and adolescents: a position paper of the european society for paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 65 (6): 681–96.
38. Orel A, Homan M, Blagus R, Benedik E, Orel R, Fidler Mis N. Nutrition of patients with severe neurologic impairment. *Radiol Oncol* 2017; 52 (1): 83–9.
39. Orel A. Učinkovitost doma pripravljene pasirane hrane in enteralne formule pri zdravljenju podhranjenosti bolnikov s težko stopnjo prizadetosti osrednjega živčevja (doktorsko delo). Ljubljana: Univerza v Ljubljani; 2019.
40. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman H et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002; 1 (2): 51–75.
41. Ratchford T, Teckman J, Patel D. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2018; 12 (9): 853–62.
42. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros* 2014; 13 Suppl 1: 23–42.
43. Turck D, Braegger C, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr* 2016; 35 (3): 557–77.
44. Brownell J, Bashaw H, Stallings V. Growth and Nutrition in Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2019; 40 (6): 775–91.
45. Stallings V, Stark L, Robinson K, Feranchak A, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc* 2008; 108 (5): 832–9.
46. McDonald CM, Alvarez JA, Bailey J, Bowser EK, Farnham K, Mangus M et al. Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline. *J Acad Nutr Diet* 2021; 121 (8): 1591–636.
47. Sullivan J, Mascarenhas M. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibros* 2017; 16 Suppl 2: 87–93.
48. Woestenenk J, Castelijns S, van der Ent C, Houwen R. Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clin Nutr* 2014; 33 (3): 528–32.
49. Burton H, Sanderson S, Dixon M, Hallam P, White F. Review of specialist dietitian services in patients with inherited metabolic disease in the United Kingdom. *J Hum Nutr Diet* 2007; 20 (2): 84–94.
50. Prietsch V, Lindner M, Zschocke J, Nyhan W, Hoffmann G. Emergency management of inherited metabolic diseases. *J Inher Metab Dis* 2002; 25 (7): 531–46.
51. Shaw V, Lawson M. Nutritional Assessment, Dietary Requirements, Feed Supplementation. *Clin Paediatr Diet Third Ed*. 2008; 3–20.
52. Heird W. The feeding of infants and children. In: Behrman RE, Kleigman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 2004: 157–73.
53. Corkins M, Griggs K, Groh-Wargo S, Han-Markey T, Helms R, Muir L et al. Standards for nutrition support: pediatric hospitalized patients. *Nutr Clin Pract* 2013; 28 (2): 263–76.
54. Mlčoch T, Puda R, Ješina P, Lhotáková M, Štěrbová Š, Doležal T. Dietary patterns, cost and compliance with low-protein diet of phenylketonuria and other inherited metabolic diseases. *Eur J Clin Nutr* 2018; 72 (1): 87–92.
55. Boyer S, Barclay L, Burrage L. Inherited Metabolic Disorders: Aspects of Chronic Nutrition Management. *Nutr Clin Pract* 2015; 30(4): 502–10.
56. Gupta S, Howard S, Hunger S, Antillon F, Metzger M, Israels T et al. Treating childhood cancer in low- and middle-income countries 2015; 121–46.
57. Lam C, Howard S, Bouffet E, Pritchard-Jones K. Science and health for all children with cancer. *Science* 2019; 363 (6432): 1182–6.
58. Anžič J, Benedik-Dolničar M, Bürger-Lazar M, Jazbec J, Rožič M, Širca-Čampa A et al. Ko otrok zbolí za rakom. Društvo Mohorjeva družba; 2018.
59. Ward E. *Childhood Cancers*. In: Shaw V, eds. *Clinical Paediatric Dietetics*. 4th edition. New Jersey: Wiley-Blackwell, 2015: 672–85.
60. Diakou V, Vassilakou T. Nutritional status of pediatric cancer patients at diagnosis and correlations with treatment, clinical outcome and the long-term growth and health of survivors. *Children* 2020; 7 (11): 218.
61. Steele C, Salazar A, Rypkema L. Utilization of a nutrition support algorithm reduces unnecessary parenteral nutrition use in pediatric oncology inpatients. *J Acad Nutr Diet* 2016; 116 (8): 1235–8.
62. Bauer J, Jürgens H, Frühwald MC. Important aspects of nutrition in children with cancer. *Adv Nutr* 2011; 2 (2): 67–77.
63. Hunt K, Charuhas Macris P. Oncology and Hematology. In: Susan Konek PB, eds. *Pediatric Nutrition in Clinical Care*. 5th ed. Burlington: Jones & Bartlett Learning, 2019: 387–421.
64. Orgel E, Sposto R, Malvar J, Seibel N, Ladas E, Gaynon P et al. Impact on survival and toxicity by duration of weight extremes during treatment for pediatric acute lymphoblastic leukemia: A report from the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2014; 32 (13): 1331–7.
65. da Silva SP, Santos JMO, E Silva MPC, da Costa RMG, Medeiros R. Cancer cachexia and its pathophysiology: links with sarcopenia, anorexia and asthenia. *J Cachexia Sarcopenia Muscle* 2020; 11 (3): 619–35.
66. Gangadharan A, Choi SE, Hassan A, Ayoub NM, Durante G, Balwani S et al. Protein calorie malnutrition, nutritional intervention and personalized cancer care. *Oncotarget* 2017; 8 (14): 24009–30.
67. Stuecher K, Bolling C, Vogt L, Niederer D, Schmidt K, Dignaß A et al. Exercise improves functional capacity and lean body mass in patients with gastrointestinal cancer during chemotherapy: a single-blind RCT. *Support Care Cancer* 2019; 27 (6): 2159–69.
68. WHO. WHO Global Initiative for Childhood Cancer: An overview. Geneva; 2020.
69. Kathryn Hunt and Paula Charuhas Macris. Oncology and Hematology. In: Susan Konek PB, eds. *Pediatric Nutrition in Clinical Care*. 5th ed. Burlington: Jones & Bartlett Learning, 2019: 387–421.
70. Mehta N, Corkins M, Lyman B, Malone A, Goday P, Carney L et al. Defining pediatric malnutrition: a paradigm shift toward etiology-related definitions. *JPN J Parenter Enteral Nutr* 2013; 37 (4): 680–81.
71. Mueller TC, Reik L, Prokopchuk O, Friess H, Martignoni ME. Measurement of body mass by bioelectrical impedance analysis and computed tomography in cancer patients with malnutrition – a cross-sectional observational study. *Medicine (Baltimore)*. 2020; 99 (50): 23642.
72. Ravasco P. Nutrition in Cancer Patients. *J Clin Med*. 2019; 8 (8): 1211.
73. Bozzetti F, Arends J, Lundholm K, Micklewright A, Zurcher G, Muscaritoli M. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Non-surgical oncology. *Clin Nutr* 2009; 28 (4): 445–54.
74. Rogers PC, Barr RD. The relevance of nutrition to pediatric oncology: A cancer control perspective. *Pediatr Blood Cancer* 2020; 67 Suppl 3: e28213.

Andreja Širca Čampa, univ. dipl. inž. živ. tehnol., klinična dietetičarka
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

prof. dr. Nataša Fidler Mis, univ. dipl. inž. živ. tehnol., klinična dietetičarka
Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

Manca Čot, mag. dietet., dipl. del. ter., klinična dietetičarka
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

dr. Anija Orel, mag. inž. preh., klinična dietetičarka
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

asist. Neža Lipovec, mag. inž. preh., klinična dietetičarka
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

Tomaž Poredoš, univ. dipl. inž. živ. tehnol., klinični dietetik
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

Ajda Mezek Novak, mag. dietet., klinična dietetičarka
Služba za dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

doc. dr. Evgen Benedik, univ. dipl. inž. živ. tehnol., klinični dietetik
(kontaktna oseba / *contact person*)
Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija
e-naslov: evgen.benedik@kclj.si

prispelo / *received*: 8. 5. 2023
sprejeto / *accepted*: 14. 8. 2023

Širca Čampa A, Fidler Mis N, Čot M, et. al. Prehranska obravnava kronično bolnega otroka. *Slov Pediatr* 2023; 30(3): 110–123. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2023-3-01>.

Delo je podprla Javna agencija za znanstvenoraziskovalno in inovacijsko dejavnost Republike Slovenije (št. P3-0395).