**Ernæring til barn med kjent eller mistenkt metabolsk sykdom**

(Andreas Øberg, uxbacx@ous-hf.no)

**Generelt**

* Mange metabolske sykdommer gir risiko for dekompensering (opphopning av giftstoffer og/eller energisvikt) ved katabolsk stress som infeksjon, feber, oppkast/diare og/eller lite næringsinntak.
* Målsetting med akuttregime (kalt SOS-regime) er å motvirke fysisologisk katabolisme.

**Indikasjoner for innleggelse**

* Manglende evne til å ta til seg SOS regime peroralt i hjemmet ELLER
* Vedvarende oppkast og/eller vedvarende vanntynne diareer ELLER
* Feber som ikke responderer på antipyretika OG som påvirker allmenntilstand

**Hvordan sette sammen i.v. ernæring hos metabolske barn**

* Ved mistanke om metabolsk sykdom, men usikkerhet rundt hvilken, gir man monoterapi med p.o/iv glukose i inntil 36-48 timer (hvor noe protein må startes, se under)
* Prinsipper for iv væske og elektrolyttbehandling er som hos andre barn

**Hvem «tåler» hva?**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Urea syklus defekter | Organiske acidurier | Karbohydrat defekter | Fettsyre oksidasjon | Mitokondriesykdom |
| Glukose |  |  |  |  |  |
| Protein |  |  |  |  |  |
| Fett |  |  |  |  |  |

**Kaloribehov**

* Barn med metabolsk sykdom har behov for mer kalorier enn andre når de er syke. Kaloribehov avhenger av type metabolsk sykdom. Tabellen under vil gi nok energi **i akuttfasen** ved de fleste metabolske tilstander. .
* Ved usikkerhet om et barn får nok energi **er blodketoner et viktig verktøy.** Viktigst er trend og ikke enkeltstående verdier. Obs.: Barn med fettsyreoksidasjonsdefekter lager ikke ketoner. Ketoner >0,3-0,6 mmol/L over = for lite kalorier. Men ketoner <0,3-0,6 mmol/L betyr ikke nødvendigvis at barnet får nok kalorier.
* Generelt: Monoterapi med 10% glukose iv på 1,5 ganger vedlikeholdsvolum er adekvat behandling hos de fleste.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Peroralt SOS regime med glukosepolymer** |  | **Intravenøst kaloribehov** |
| Alder | Glukosepolymer % | kcal/ml | Væskemengde | kcal/kg/dg |  | kcal/kg/dg |
| 0-6 mnd. | 10 | 0,4 | 150-200 ml/kg | 60-80 |  | 60-90 |
| 6 mnd.-1 år | 12 | 0,48 | 120-150 ml/kg | 58-72 |  | 60-70 |
| 1-2 år | 15 | 0,6 | 95 ml/kg | 57 |  | 50-60 |
| 2-6 år | 20 | 0,8 | 1200-1500 ml | 960-1200 |  | 40-50 |
| 6-10 år | 20 | 0,8 | 1500-2000 ml | 1200-1600  |  | 30-40 |
| >10 år | 25 | 1 | 2000 ml |  |  | 25-35 |

**Hyperglykemi**

Flere metabolske tilstander er assosiert med glukoseintoleranse og hyperglykemitendens. 3 mulige tiltak ved hyperglykemi:

1. Redusere glukosetilførsel: Bør gjøres av lege med erfaring i behandling av metabolsk sykdom.
2. Starte i.v. insulin etter vanlige behandlingsprinsipper (Obs! Ved alvorlig sykt barn med metabolsk krise er dette første behandlingstiltak)
3. Legge til/øke iv fett og redusere glukoseinfusjonen tilsvarende kalorimessig

**I.v. ernæringsoversikt**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | g/prot/ml | g/fett/ml | Kcal/ml | Kommentar |
| Glukose 10% | - | - | 0,4 | Inntil 15% glukose kan gis på PVK. For å blande 12%: 300 ml 20% + 200 ml sterilt vann. For å blande 15%: 375 ml 20% + 125 ml sterilt vann. |
| Glukose 12% | - | - | 0,48 |
| Glukose 15% | - | - | 0,6 |
| Termin fettfri | 0,021 | - | 0,44 |  |
| Vaminolac | 0,058 | - | 0,24 | Tilsett Peditrace eller Addaven: <15 kg: 1 ml/kg Peditrace. 15-30 kg: 15 ml. Peditrace: >30 kg 10 ml Addaven. |
| SmofLipidClinoleicIntralipid | - | 0,2 | 2 | I praksis likeverdige produkter. Vanligvis gis 1-2 (max 3.) g/fett/kg/dg. Relativ kontraindikasjon: Betydelig leversykdom. Tilsettes Vitalipid Infant og Soluvite: Vitalipid Infant 4 ml/kg/dg ved vekt <2,5 kg. 10 ml ved vekt >2,5 kg. Soluvite 0,1 hetteglass/kg/dg <10 kg. Soluvite 1 hetteglass/dg >10 kg |
| Omegaven | - | 0,1 | 1 | Max 1 g/kg/dg |

**I.v. ernæringskalkulator**

Dobbeltklikk i tabellen. Plott inn vekt. Estimert væskebehov (Holliday-Segar, ikke bruk til nyfødte) regnes automatisk ut. Plott inn ønsket væskemengde, kalori-, fett- og proteinbehov. I.v. glukoseprosent (rund opp eller ned), fett og protein regnes ut automatisk.



**Opptrapping av proteiner**

* Proteiner i.v./p.o. introduseres senest 36 timer etter oppstart i.v./p.o. glukose hos alle.
* Ved mistanke om metabolsk sykdom i aminosyremetabolismen starter man med 0,6 gram protein/kg/dg etter 36-48 timer og trapper opp 0,25 gram per dag påfølgende dager (opp til 1 g/prot/kg/dg er vanligvis trygt).
* Tips: Finn ut hva barnet har av proteinrestriksjon habituelt, det er dette man trapper seg opp til.

**Enteral opptrapping**

* Hos barn som friskner raskt til kan man raskt gå over til normalkost uavhengig av underliggende tilstand
* Det enkleste er å lage peroral blanding med Rescource/Fantomalt med samme glukoseprosent som pågående i.v. glukose. Man kan da oppjustere peroral Resource/Fantomalt i samme takt som man reduserer i.v. glukose.

**Oversikt over vanlige enterale ernæringsprodukter**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | karbo g/ml | prot. g/ml | fett g/ml | kcal/ml |
| Morsmelk | 0,067 | 0,009-0,012 | 0,35 | 0,67-0,7 |
| Nan | 0,074 | 0,012 | 0,036 | 0,67 |
| Infatrini | 0,12 | 0,026 | 0,053 | 1 |
| Infatrini Peptisorb | 0,102 | 0,026 | 0,054 | 1 |
| Energivit | 0,1 | 0 | 0,375 | 0,74 |
| Infascource | 0,01 | 0,026 | 0,055 | 1 |
| Nutrini | 0,125 | 0,025 | 0,044 | 1 |
| Nutrini Multi Fibre | 0,125 | 0,025 | 0,044 | 1 |
| Nutrini low energy Multi Fibre | 0,093 | 0,02 | 0,033 | 0,76 |
| Nutrini Peptisorb | 0,136 | 0,028 | 0,039 | 1 |
| Monogen | 0,115 | 0,022 | 0,022 | 0,74 |