

Maj 2009
Revideret december 2013, CF Centrene i Danmark

Ernæringsinstruks til cystisk fibrose patienter

**CF Center Vest
Børneafdelingen, Århus Universitets Hospital, Skejby**

**Dansk Børnelunge Center - CF Center København og BørneErnæringsEnheden
Juliane Marie Centeret, Rigshospitalet**

Ernæring

CF-patienters øgede energibehov (ofte 120-150 % i forhold til raske personer) tilskrives primært malabsorption og øget energiforbrug på grund af gentagne og/eller kroniske infektioner og senere respirationsinsufficiens. Men også glukosuri ved diabetes mellitus og proteintab via luftvejssekret kan være medvirkende faktorer.

CF-patienter har ofte nedsat bikarbonat sekretion fra pankreas, hvilket giver relativt lavt pH i duodenum og dårlig funktion af fordøjelsesenzymerne. Derudover har over 85 % af de danske CF patienter nedsat eller total ophørt produktion af pankreaszymer visende sig som malabsorption, der hos mange er til stede allerede fra fødslen - men hos nogle først bliver klinisk manifest i løbet af de første leveår. For at bedre absorptionen af specielt fedt og proteiner, er det derfor vigtigt, at der sikres eksogen tilførsel af pankreaszymer.

Fæces elastase-1 er et rimeligt pålideligt mål for pankreas' exokrine funktion og måles ved diagnosetidspunkt og derefter en gang årligt hos pankreas sufficente patienter.

Behandling med pankreasenzympræparater:

Til spæd- og småbørn:

Som hos raske børn anbefales udelukkende brysternæring til 6 mdr. alderen. Brystmælk indeholder lipase og amylase, som delvis kan kompensere for den nedsatte pankreas funktion. Fedt indhold i modermælken varierer i løbet af måltidet. I modermælkerstatning er der 3g fedt /100 ml.

Der gives Kreon für Kinder med dosis 1 - 2 måleskefulde pr. måltid afhængig af barnets vægt og måltidets størrelse og indhold. I praksis betyder det ofte, at der som tommelfingerregel skal gives ¼ til ½ måleskefulde /kg/måltid. En måleskefuld Kreon für Kinder svarer til 5000 lipaseenheder. Enzymer kan også gives som Creon Enterokapsler 10.000 IE, hvor kapslen åbnes.

Startdosis af enzymer er ca. 400 – 800 enheder lipase pr 1g fedt. Det svarer til 2500-3300 IE enzymer (½ til 2/3 måleskefuld Kreon für Kinder eller 1/4 til 1/3 Creon 10.000 kapsel) pr. 120 ml modermælk eller modermælkerstatning (Europæisk konsensus). Dosis øges indtil tilfredsstillende trivsel og normal afføring opnås. Vurderingen af afføring kan ske få dage efter dosisændring. Behovet for lipase tilførsel pr. gram fedt kan variere fra 500 – 4000 enheder. Småbørn i dårlig trivsel, hvor maden energiberiges med større mængder fedt, vil have behov for større dosis enzymer.

Enzymgranulatet gives umiddelbart før hvert måltid. Gives blandet i en ½ -1 tsk. mælk eller lignende.

Hvis måltidet strækker sig over mere end ½ time, gives en ny dosis enzymer. Hvis måltidet altid varer længe, kan dosis deles efter aftale med diætist eller læge. Granulatet må ikke blandes i maden, men gives på en ske.

Til større børn og voksne

findes pankreaszymer i kapsler i henholdsvis svage og mere koncentrerede præparationer. Der skiftes fra Kreon Für Kinder til Creon 10.000 ie, når barnet starter overgangskost (skemad). Tages umiddelbart før hvert måltid. Hvis måltidet strækker sig over mere end ½ time, kan dosis deles efter aftale med diætist eller læge. Hvis der er gået over 1/2 time fra enzymer er taget, og barnet spiser igen, skal der gives en ny dosis enzymer.

Tommelfingerreglen er, at patienter med pankreasinsufficiens har brug for 1000-3000 IE lipase/kg/hovedmåltid.

Ved mindre måltider kan behovet være mindre, men i almindelighed gives samme dosis til alle måltider inklusiv mellemmåltider.

Mængden af fedt i kosten / kg kropsvægt/ måltid falder med stigende vægt. Store børn og voksne vil derfor generelt have behov for færre IE lipase/ kg/ måltid.

Alternativt kan pankreasenzymet doseres efter kostens indhold af fedt (=IE lipase/ g indtaget fedt). Gennemsnitsbehovet er 1800 IE lipase/ g indtaget fedt. Nogle har behov for op til 4000 IE lipase/g indtaget fedt. Når pankreasenzymet doseres efter kostens fedtindhold, skal man være opmærksom på, at der er behov for protease og amylase til fordøjelse af et fedtfattigt måltid. Dosering efter fedtindhold skal kun ske samarbejde med diætist.

I reglen kan man opnå en næsten normalisering af afføringens udseende og frekvens ved adækvat enzymdosering. Hvis det ikke er muligt at opnå normalisering af afføringens udseende eller der fortsat er problemer med tilfredsstillende vækst og enzym dosis overstiger de maksimalt tilrådelige niveau (3000iE lipase/kg legemsvægt/hovedmåltid) kan behandling med proton pumpe hæmmer for at normalisere pH i tyndtarmen forsøges. Hvis det ikke er nok, kan behandling erfaringsmæssigt suppleres med Ursafalk (ursodeoxycholic acid) i dosis 10mg/kg/dag fordelt på 2-3 doser i forbindelse med de store måltider.

Samtidig skal andre årsager til gastrointestinale problemer bør udelukkes: tarmpassage ændringer efter operation for mekonium ileus, levercirrose, cøliaki, laktoseintolerans, reflux, bakteriel overvækst, Clostridia infektion, inflammatorisk tarmsygdom og andre kan alle bidrage til symptomer fra fordøjelseskanalen. Desuden skal der hos alle patienter med vedvarende problemer fra fordøjelseskanalen være gennemført kostregistrering og vurdering ved diætist for at sikre, at den aktuelle enzymdosering er administreret korrekt og adækvat i forhold til kostregistreringen. Desuden kan det i enkelte tilfælde være nødvendigt at gennemføre en fedt belastning for at afdække, om de problemer patienten har, skyldes enzym underdosering. Se separat instruks for gennemførelsen af fedt belastning.

Obstipation er en hyppig komplikation hos CF patienter. Det kan være nødvendigt at behandle denne komplikation før andre gastrointestinale problemer kan løses. Det seje sekret sammen med ufuldstændigt fordøjet føde bidrager til denne tilstand, som kan være livstruende, hvis den ikke er erkendt og behandlet. For lave doser af pankreas enzymer kan bidrage til obstipation, som kaldes DIOS (The distal intestinal obstruction syndrome) eller meconium ileus ekvivalent. Behandling af DIOS henvises til speciel instruks.

Pankreasenzympræparater:

- Creon[®] 10.000 (1 kapsel indeholder 10.000 IE lipase, 600 IE protease, 8.000 amylase)
- Kreon fur Kinder (5000 IE lipase pr mål)

Disse kapseltyper kan åbnes, men indholdet må ikke knuses.

- Creon[®] 25.000 (1 kapsel indeholder 25.000 IE lipase, 1000 IE protease, 18.000 amylase)
- Creon[®] 40.000 (1 kapsel indeholder 40.000 IE lipase, 1600 IE protease, 25.000 amylase)

Disse kapseltyper bør ikke åbnes, men skal sluges hele.

Man bør være opmærksomt på at disse højlipase præparater indeholder relative mindre mængder protease i forhold til lipase. Når dosis omregnes fra Creon[®] 10.000 til f.eks Creon[®] 25.000 skal der tages højde for både lipase og protease dosis. Derfor vil patienten som regel ende med højere lipase dosis pr måltid når højlipase præparater bruges. Anbefales ikke til børnepopulationen pga problemer med adækvat dosering i forhold til vægt samt risiko for betydelig overdosering med en - omend sjælden - udvikling af fibroserende colonopati (1).

OBS:

Det er sket, at apoteker har udleveret Creon med forkert enzym indhold, da navnet er det samme.

Sørg for at patienterne er opmærksomme på hvilken styrke de får.

Evt. fejludlevering bør føre til anmeldelse til Sundhedsstyrelsen.

Diætbehandling af cystisk fibrose patienter

Henvisning: Alle nydiagnosticerede cystisk fibrose patienter henvises til den kliniske diætist, der følger patienten efter behov. Derefter henvises til diætist til vurdering af ernæringsstatus og en beregning af merudgifter til kosten ved behov.

Mål:

- * at tilstræbe optimal ernæringsstatus, vækst og udvikling,
- * at sikre, at familien får den nødvendige viden om hensigtsmæssig kost til CF-patienten
- * at opnå, at CF-patientens specifikke behov tilgodeses på en måde, der passer til familiens kostvaner og uden, at familien fikseres i kostproblematikken

Diætprincipper: Energibehovet udregnes individuelt efter kilde 2 (samt evt. bilag 1 + 2)

Diætbehandlingen kan opdeles i fire niveauer:
Alt efter patientens ernæringsstatus og resultaterne af den hidtidige diætbehandling vælges niveau 1, 2, 3 eller 4.

Niveau 1 **Energi- og proteinrig kost**

35-40 E % fedt
15-20 E % protein
40-50 E % kulhydrat

Vitamintilskud: Se bilag 3

Serum niveau af fedtopløselige vitaminer bestemmes én gang årligt. (2). Normalt tages: S-25 hydroxy vitamin D (D₂+D₃); s-vitamin A (s-retinol); s-alfatocopherol (vitamin E), Faktor II, VII, X (vitamin K). Vitamin tilskud justeres efter serum værdierne (se senere). Først bør det dog sikres, at patienten har indtaget vitaminer som ordineret.

Ved pancreasinsufficiens gives enzymlilskud efter lægeordination/diætistvurdering og vægt.

Enzymdosis tilpasses måltidernes størrelse og fedtindhold.

Maden fordeles over 3 hovedmåltider og 2-3 mellemmåltider.

Se tidligere.

Niveau 2 **Kosten suppleres med ernæringsdrikke og/eller beriges med fedt og diverse ernæringspræparater.**

Niveau 3 **Kosten suppleres med sondeernæring (nasogastrisk sonde eller PEG sonde)**

Niveau 4 **Kosten suppleres med parenteral ernæring**

Parenteral ernæring anbefales ikke som langsigtet ernæringsterapi, men kan kortsigtet være fordelagtigt til børn i forbindelse med operation, samt til den svært syge patient, som venter på lever- eller lungetransplantation.

Kriterier for ernæringsmæssig intervention

	< 5 år	5-18 år	> 18 år
Normal ernæringstilstand <i>Forebyggende vejledning niveau 1</i>	vægt/højde 90-110% z-score BMI > -1	vægt/højde 90-110% z-score BMI > -1	BMI 18,5-25 og/eller intet nyligt vægttab
Henvises til diætist <i>Ernæringstilskud niveau 2</i>	vægt/højde 85-89 % eller z-score BMI < -1 eller vægttab over 4 mdr. eller vægtstagnation over 6 mdr.	vægt/højde 85-89 % eller score BMI < -1 eller vægttab over 6 mdr. eller vægtstagnation over 6 mdr.	BMI < 18,5 eller 5 % vægttab over mere end 2 mdr.
<i>Vedholdende Ernæringsterapi niveau 2-4</i>	Ernæringstilskud forsøgt og enten vægt/højde < 85 eller z-score BMI < -2 eller 2 percentilers vægttab	Ernæringstilskud forsøgt og enten vægt/højde < 85 eller z-score BMI < -2 eller 2 percentilers vægttab	Ernæringstilskud forsøgt og enten BMI < 18,5 eller 5 % vægttab over mere end 2 mdr.

For alle alderskategorier bør man være særlig opmærksom på utilstrækkelig højdetilvækst (se på højde/alderkurven) og eventuel egentlig ”stunting”, defineret som højde for alder < -2 z-score (4)

Diætbehandlingsplan:

Vurdering af ernæringsstatus ved hjælp af ernæringsstatusskemaet. Som grundlag for vurderingen indgår alder, køn, højde, vægt, idealvægt for højde, BMI, z-score BMI, lungefunktion udtrykt ved FEV1, normalværdien for FEV1, enzymbehandling, samt beregnet kostregistrering eller kostanamnese.

Ernæringsplan opstilles.

I kostsamtalerne kan indgå vejledning vedrørende:

- * CF-kost ud fra kostanamnese
- * fedttyper og fedtkvalitet
- * vitaminer
- * adfærd og fokus i forhold til mad og spisesituationer
- * fysisk aktivitet
- * dosering af enzymer ud fra fedt indholdet i maden

- * energiberigelse og brug af tilskudsdrikke
- * brug af sondeernæring
- * læsning af varedeklARATIONER
- * udredning af diverse kostspørgsmål familien måtte have

Evaluering af de opnåede "resultater", opstilling af ny ernæringsplan eller afslutning med opfølgning efter behov.

Diætbehandling af cystisk fibrose relateret diabetes (CFRD)

Henvisning:

Alle CF-patienter, som får diagnosticeret diabetes mellitus henvises til den kliniske diætist.

Energibehovet (E) hos CF patienter er 120-150 % af raske personers E, uafhængigt af om patienter har DM eller ej. En diæt, udarbejdet af diætist med erfaring i CFRD, vil have højt energiindhold, højt fedtindhold, og med aftalt indhold af raffineret kulhydrat (bør maks. udgøre 10 % af E) for at opnå det totale energiindtag på 120- 150 % af normalt E. Ved CF er nedbrydning og absorptionen af kulhydrater normal. Sukkerindtaget fordeles jævnt over hele dagen. Konflikter mellem optimal diæt for CF og diabetes skal løses til fordel for CF diæten og insulin regimet skal tilpasses kosten ikke omvendt.

Se speciel instruks om behandling af CF relateret diabetes mellitus.

Referencer:

- 1 M. Sinaasappel et al. "Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus"; *Journal of Cystic Fibrosis* 1 2002, 51-75
- 2 B.W.Ramsey et al. "Nutritional assessment and management in cystic fibrosis; a consensus report"; *American Journal of Clinical Nutrition* 99:55: 108-16.
- 3 J. A. Dodge et al. "Cystic fibrosis: Nutritional consequences and management; *Best Practise & Research Clinical Gastroenterology*, Vol. 20, No 3; 2006; 531 – 546
- 4 UK Cystic Fibrosis Trust. "Nutritional Management of Cystic Fibrosis, 2002
- 5 J.W. Woestenenk et al. "Nutritional intervention in patients with Cystic Fibrosis: a systematic review" *Journal of Cystic Fibrosis* 12 (2013), 102-115
- 6 UK Cystic Fibrosis Trust. Management of fibrosis related diabetes mellitus, 2004

Bilagsoversigt:

Bilag 1	Ernæringsstatusskema
Bilag 2	Forklaringer til ernæringsstatusskemaet Reference værdier for vægt/alder, højde/alder og vægt/højde
Bilag 3	Dosering af fedtopløselige vitaminer

Denne instruks er udarbejdet på baggrund af nyere internationale retningslinier (se referencer 2-5) med afsæt i en tidligere instruks lavet af klinisk diætist Karen Fromer.

Bilag 1**ERNÆRINGSSTATUSKEMA CF**

Navn:	Dato:	
Cpr.:	Alder:	
Aktuel højde:	cm	
Aktuel vægt:	kg	Vægt for 2 mdr siden: kg
Idealvægt for højde:	kg	BMI for alder z-score:
VÆKSTSTATUSOMRÅDE:		
Energibehov:		
BMR beregning:	BMR (Basalstofskifte):	kJ
Aktivitetsfaktor:		
Lungefunktionsfaktor:	DEE (daglig energiudgift):	kJ
Fedtabsorptionsgrad: 1,09	DER (daglig energibehov):	kJ
Vurdering af kostregistrering specielt m.h.t. energi, fedt, protein og kulhydrat.		
Samlet vurdering af ernæringsstatus.		
Ernæringsplan for patienten.		

Bilag 2**Forklaring til ernæringsstatusskema for CF-patienter (Bilag 1).**

Skemaet benyttes ved behov, og kan ligge som et journalark for at give overblik over patientens ernæringsstatus og behov for diætbehandling/ernæringsterapi. .

Vækststatus vurderes ud fra den aktuelle højde, vægt, z-score BMI og vægt for 2 mdr. siden.
Hos voksne kan anvendes $BMI = \text{vægt (kg)} / \text{højde}^2 (\text{m}^2)$

Vægtindeks er defineret: $\frac{\text{aktuel vægt} * 100}{\text{ideelvægt for højde}}$

Vægtstatusområder børn 0 - 18 år:

Normal	vægtindeks	90 - 110%
Undervægtig	vægtindeks	85 - 89% (z-score BMI < -1)
Underernæret	vægtindeks	75 - 84% (z-score BMI < -2)
Svært underernæret	vægtindeks	<75% (z-score BMI < -2,5)

Vægtstatusområder > 18 år:

Normal	BMI	BMI 18,5-24,9
Undervægtig	BMI	BMI < 18,5
Underernæret	vægtindeks/BMI	60 - 79% (BMI < 17)
Svært underernæret	vægtindeks/BMI	<60% (BMI < 16)

Energibehovet beregnes:

Basalstofskiftet (BMR) i kalorier beregnes ud fra følgende (Kilde 1):

<u>Alder</u>	<u>Piger</u>	<u>Drenge</u>
0 - 3 år	61,0 * vægt - 51	60,9 * vægt - 54
3 - 10 år	22,5 * vægt + 499	22,7 * vægt + 495
10 - 18 år	12,2 * vægt + 746	17,5 * vægt + 651
18 - 30 år	14,7 * vægt + 496	15,3 * vægt + 679
30 - 60 år	8,7 * vægt + 829	11,6 * vægt + 879

Der ganges med 4,2 for at omregne til kJ.

Den daglige energiudgift (DEE) beregnes ved at medregne energibehovet til aktivitet og nedsat lungefunktion.

Tillæg for aktivitet (AC):

Sengeliggende	1,3
Stille siddende	1,5
Aktiv	1,7

”Standard aktivitet”	Drenge, 0 - 17år:	1,7
	Piger, 0 - 7 år:	1,7
	Piger, 8 - 14 år:	1,6
	Piger, 15 - 17 år:	1,5
	Voksne > 18 år:	1,5

Tillæg for nedsat lungefunktion (LF):

80% < FEV1	faktor 0
40% < FEV1 <80%	faktor 0,2
FEV 1 < 40%	faktor 0,3

Ved meget svært nedsat lungefunktion: op til faktor 0,5.

Daglig energiudgift (DEE) = BMR * (AC + LF)

Det daglige energibehov (DER) beregnes ved at korrigere for evt. nedsat fedtabsorption.

For patienter, **der ikke får enzymer** er fedtabsorptionen > 93%
DER = DEE

For patienter, **der får enzymer** anvendes en gennemsnitsfaktor på 85%.
DER = 0,93/0,85* DEE

Bilag 3**Dosering af fedtopløselige vitaminer, AquADEKs mikstur, softgels eller tyggetabletter.**

Børn under 1 år	1 ml dagligt
Børn 1 – 3 år	2 ml eller 1 tyggetablet dagligt
Børn 4- 10 år	1 softgel eller 2 tyggetabletter dagligt
Børn over 10 år	2 softgel eller 4 tyggetabletter dagligt

Dosering af fedtopløselige vitaminer justeres efter serum værdier. Husk at tjekke om patienten tager de ordinerede vitaminer! De fedtopløselige vitaminer tages sammen med enzymerne, gerne sammen med et fedtholdigt måltid, f.eks. aftensmad.

Eventuelt calcium tilskud gives efter afdelingens sædvanlige regler.

Sædvanlige startdoser for vitamin supplementering til CF patienter ifølge Kilde 2.

Vitamin	Behov for supplement	Startdosis
Vitamin A	Alle	4000 – 10000 IU/dag
Vitamin D	Alle	400 – 800 IU/dag
Vitamin E	Alle	100 – 400 IU/dag
Vitamin K	Alle	1 mg/dag til 10 mg/uge
B12	Schilling test < 45% efter ileum resektion	100 µg i.m./måned
Andre vandopløselige vitaminer	Ingen ved normal kostindtag	

Omregningsfaktorer: vitamin A: $\mu\text{g} = \text{IU} \times 0,3$; vitamin D: $\mu\text{g} = \text{IU}/40$; Vitamin E: all-rac- α -tocopherol acetat: $\text{mg} = \text{IU}$; RRR- α -tocopherol: $\text{mg} = \text{IU}/1,49$.

Dosis justeres efter serum værdier!

Ved længdevækstretardering og steatorrhoea skal man være opmærksom på muligheden af zink mangel. Der kan evt. suppleres med **Zink** 1 mg/kg/d. Længdevækstretardering kan også skyldes natrium mangel. Der anbefales at tilføre 1-2 mmol **NaCl**/kg/dag til børn med utilstrækkelig vægt/højde tilvækst.

Capio Diagnostiks referenceintervaller:

Hvis serumværdierne for både vitamin A, D og E ligger under referenceintervallet øges AquADEKs dosis med 50 til 100 % med kontrol af serum værdier efter 2 måneder.

Vitamin A:

S-Retinol:	1-6 år:	0,70-1,50 µmol/l
	7-12 år:	0,91-1,71 µmol/l
	13-19 år:	0,91-2,51 µmol/l
	Voksne:	1,05-3,90 µmol/l

Hvis kun s-retinol ligger under referenceintervallet gives ekstra vitamin A:

- Børn under 10 år starter med 1500 IE/dag ekstra,
- Større børn og voksne starter med 3000 IE/dag ekstra.

Kontrol af s-retinol efter 2 måneder.

OBS S-retinol kan falde under akutte infektioner, så blodprøven skal helst tages i stabil periode.

Under eventuel graviditet skal man være særlig forsigtig idet store doser vitamin A er teratogent.

Vitamin E:

S-alfa-Tocopherol: 17 – 40 µmol/l

Hvis kun s-alfa-Tocopherol ligger under referenceintervallet gives ekstra vitamin E:

- Børn under 10 år starter med 50 mg/dag ekstra,
- Større børn og voksne starter med 100 mg/dag ekstra.

Vitamin D:

s-25 hydroxy vitamin D2+D3:

Serum/plasma værdierne bør ligge på mindst 50 nmol/l, men gerne over 75 nmol/l.

Ved s-25 hydroxy vitamin D under 50 nmol/l gives ekstra vitamin D efter DPS retningslinier for behandling af vitamin D mangel:

Behandling af let vitamin D mangel. (25 nmol/l < 25(OH)D < 50 nmol/l)

Børn < 10 år: Vitamin D 10 µg (400 IE) dagligt eventuelt med 400 mg calcium (F.eks. UniKalk silver 1 tbl dagligt)

Voksne og børn > 10 år: Vitamin D 19 µg med 400 mg calcium dagligt (F.eks. UniKalk Forte 1 tbl dagligt)

Behandling af moderat vitamin D mangel. (10 nmol/l < 25(OH)D < 25 nmol/l) uden symptomer eller kliniske tegn på rakis.

Børn < 5 år: Vitamin D 20 µg (800 IE) i 3 mdr. Herefter 10 µg hvis 25(OH)D > 50 nmol/l

Børn 5-10 år: Vitamin D 40 µg (1600 IE) i 3 mdr. Herefter 10 µg hvis 25(OH)D > 50 nmol/l.

Børn > 10 år og voksne: Vitamin D 60 µg (2400 IE) i 3 mdr. Herefter 10 µg hvis 25(OH)D > 50 nmol/l.

Behandling af svær vitamin D mangel (25(OH)D < 10 nmol/l) inklusive rakis :**1 – 12 måned:**

Vitamin D 75 µg (3000 IE) dagligt i 3 måneder, derefter 10 µg dagligt.

Over 12 måneder til 5 år:

Vitamin D 125 µg (5000 IE) dagligt i 3 måneder, derefter 10 -20 µg (4-800 IE) dagligt.

Børn 5-10 år gamle

Vitamin D 2500 µg (100.000 IE) x1/md eller 75 µg (3000 IE) dgl. i 3 mdr, herefter 1250 µg (50.000 IE) x 1/mdr eller 10-20 µg (4-800 IE) dagligt

Monitorering:Efter 1 måned: P-Ca, P-Phosphat, P-Bas.fosfatase og S-PTH (hvis disse var patologiske ved behandlingsstart)
25(OH)DEfter 3 måneder: S-Ca, P-Phosphat, s-Mg, P-Bas.fosfatase og S-PTH (hvis disse var patologiske ved behandlingsstart)
25(OH)D
Røntgen af håndled / knæled (KUN ved rakis for at se opdeling!)

Efter 1 år: 25(OH)D