

## Forebygging og behandling av underernæring ved cystisk fibrose

Tekst av: Inger Elisabeth Moen, ledende klinisk ernæringsfysiolog

### Bakgrunn

Cystisk fibrose (CF) er en kronisk og progredierende sykdom som medfører økte behov for energi- og næringsstoffer. Sykdommen vil av ulike årsaker også kunne medføre redusert appetitt/matinntak. Dette innebærer at cystisk fibrose er en sykdom med særlig risiko for under- og feilernæring (1-3).

I 2009 kom Helsedirektoratet med generelle nasjonale faglige retningslinjer for forebygging og behandling av underernæring hos pasienter over 18 år i helse- og omsorgstjenesten (4). Målsetningen med disse retningslinjene er at underernærte og personer i ernæringsmessig risiko blir identifisert og får en målrettet ernæringsbehandling som en del av det kliniske undersøkelses- og behandlingstilbudet i helse- og omsorgstjenesten.

Identifisering, forebygging og behandling av under- og feilernæring ved cystisk fibrose er forankret i de nasjonale retningslinjene (4). Anbefalingene gjeldende cystisk fibrose er videre basert på konsensusrapporter fra The European Cystic Fibrosis Society, 2002 (2), CF Trust i Storbritannia, 2002 (5) og The Cystic Fibrosis Foundation i USA, 1992 (1), Kunnskapsbaserte praksisbefalinger fra The Cystic Fibrosis Foundation i USA, 2008 (3). Det er henvist systematiske Cochrane-reviews, til utvalgte behandlingsretningslinjer fra Storbritannia og til noen utvalgte studier (ikke systematisk utvalg).

Ved cystisk fibrose er det dokumentasjon for en nær sammenheng mellom vekst/ernæringsstatus og lungesykdom/overlevelse (2;3;6-8). Det er likevel ikke klarlagt i hvilken grad en forbedring av ernæringsstatus bidrar til å øke overlevelse (2). En skandinavisk studie viser at ca. 10 % av voksne over 20 år med cystisk fibrose i Norge har en (BMI < 18.5). Det samme gjelder Danmark og Sverige (9).

Ved cystisk fibrose kan hvilemetabolismen (REE) være økt fra 7-35 % av forventet (2;8). Økningen av REE ved cystisk fibrose er i hovedsak knyttet til lungeinfeksjoner og redusert lungefunksjon (2;7;8). En økning av REE innebærer ikke nødvendigvis at det totale energiforbruket er forhøyet.

Ca. 85 % av alle med cystisk fibrose har pankreasinsuffisiens (PI). Ved ubehandlet PI kan være nedsatt til 40-50 % av det normale (2). Ved optimal behandling med dagens pankreasenzymmer kan en forvente å oppnå en fettabsorpsjon på over 85 % av inntatt fett (10).

Energibehovet ved cystisk fibrose varierer på bakgrunn av faktorene beskrevet over, betydelig. Det er vanlig å angi energibehovet som 120–150 % av estimert energibehov (EAR) for friske personer med samme kjønn, alder og størrelse (2;5). På individnivå kan energibehovet avvike fra dette. Energibehovet må derfor vurderes på individuell basis. Vekt og vektutvikling (og lengde for barn) er det beste grunnlaget å vurdere om energibehovet er i tråd med behov.

Det anbefales internasjonalt tverrfaglige CF-team ved behandlingssteder for cystisk fibrose. Dette for å ivareta en mest mulig optimal forebyggende oppfølging og behandling (2;11).

## Oppfølging av vekt og lengde

Utvikling av vekt (og lengde/høyde hos barn) er en indikator på helsetilstand og på ernæringsstatus. Vekt, og lengde inntil avsluttet høydevekst, anbefales målt ved hver kontroll slik at det er mulig å følge utvikling over tid (2;3). Dette både for å identifisere eventuell underernæring tidlig og for målrettet ernæringsbehandling.

Prosedyre for gjennomføring av veiing og høydemåling vil sikre pålitelige data. Dokumentasjon av resultatene er nødvendig for å kunne følge utviklingen (2;4). Forslag til prosedyre (se side 5).

Regelmessig vurdering av ernæringsstatus for å forebygge underernæring og for rask intervensjon ved fall i ernæringsstatus er vesentlig(1-3;11).

Manglende vekttoppgang, vekttap og underernæring ved cystisk fibrose er gjerne resultat av flere medvirkende faktorer. Årsaker kan være forverring av lungesykdom, inflammasjon og akutte infeksjoner, malabsorpsjon, cystisk fibrose relatert diabetes mellitus, nedsatt inntak på grunn av anoreksi, gastrointestinale komplikasjoner, depresjon, atferdsproblemer og/eller kosthold med lavt fettinntak. Mangelfull ernæring kan også bidra til redusert lengde-/høydevekst (stunting). Det er uansett viktig at mulige årsaker utredes slik at adekvat behandling igangsettes (2;5).

Intervensjonskriteriene i tabellen nedenfor er basert på europeisk og engelsk konsensus og tilpasset norske forhold. NSCF har valgt BMI<sup>1</sup> = 19 som nedre grense i tråd med engelske anbefalinger (5;12). Den europeiske konsensusrapporten har BMI=18.5 som nedre grense (2). Når det gjelder barn, så er det gjort en tilnærming fra % ideell vekt/lengde til vektpercentil for lengde.

### NSCFs anbefaling for ernæringsintervensjon

	< 2 år	2-18 år	> 18 år
<b>Trinn 1</b>	Vekt: 10 -97.5 percentilen for lengde.	Vekt: 10 - 97.5 percentilen for lengde.	BMI= 19 - 25
Kostveiledning for å forebygge ernæringsmangler			
<b>Trinn 2</b>	Ethvert tegn på manglende vekst ("failure to thrive")	Vekt: < 10 percentilen for lengde <b>eller</b> vekttap siste 4-6 mnd <b>eller</b> stillestående vekt over 6 mnd	BMI < 19 <b>eller</b> 5 % vekttap siste 2 mnd
- henvisning til ernæringsfysiolog - vurdere ernæringstilskudd			
<b>Trinn 3</b>	"Failure to thrive" på tross av ernæringstilskudd	Prøvd næringsdrikker <b>og</b> vekt < 10 percentilen for lengde <b>eller</b> falt 2 vektpercentiler	Prøvd næringsdrikker <b>og</b> BMI < 19 eller > 5 % vekttap siste 2 mnd
- omfattende ernæringsstøtte: Enteral ernæring (nasogastrisk sonde/gastrostomi), evt. kan parenteral ernæring være aktuelt.			

The CF Foundation i USA anbefaler at kvinner > 20 år tilstreber BMI  $\geq$  22 og at menn > 20 år tilstreber BMI  $\geq$  23 (3).

<sup>1</sup> BMI (body mass index)= vekt i kg/ (høyde i m)<sup>2</sup>

## **Ernæringsbehandling ved cystisk fibrose**

Det anbefales at klinisk ernæringsfysiolog inngår i både forebygging og i behandling av cystisk fibrose. Klinisk ernæringsfysiolog kan gi pasient og familie nødvendig kunnskap om ernæring og næringsmessig behov i ulike stadier av sykdommen, gi individuell veiledning og intervensjon tilpasset pasientens alder, behov og tilstand (2;11).

### Trinn 1 Optimalisere kosthold for å øke energi- og næringsinntak

Ved cystisk fibrose anbefales et normalt, variert kosthold. Ved undervekt, høyt energibehov eller redusert appetitt, anbefales å øke fettinnholdet i kosten til 35-45 energiprosent for å øke energiinntaket. Fordeling mellom mettet, enumettet og flerumettet fett som anbefalt for friske(1-3;13).

### Trinn 2 Næringsdrikker og/eller næringstilskudd for å øke energi- og næringsinntak

Hvis optimalisering av kostholdet ikke er tilstrekkelig, kan næringsdrikker prøves (2;12;14). Næringsdrikker bør brukes på en måte som gjør at de kommer i tillegg til vanlig mat (2;12). Type næringsdrikk og mengde må tilpasses individuelt på bakgrunn av målsetning, behov, klinisk tilstand og preferanser. Når det gjelder behov for pankreasenzymmer vises til eget skriv "Pankreasenzymmer ved Pankreasinsuffisiens".

### Trinn 3 Enteral ernæring (evt. parenteral ernæring) for å øke energi- og næringsinntak

#### Enteral ernæring

Enteral ernæring er vist å kunne bedre ernæringsstatus ved cystisk fibrose (15). For noen kan det være svært vanskelig eller ikke mulig å oppnå og ivareta en god ernæringsstatus gjennom inntak per os. Da er langtids hjemmebehandling med kontinuerlig tilførsel av sondeernæring gjennom natten aktuelt. Bruk av natten gjør det mulig å ivareta et normalt matinntak om dagen. Gastrostomi er å foretrekke (2;12). Ernæringspumpe anbefales. Type og mengde sondeløsning tilpasses individuelt etter målsetning, behov og klinisk tilstand. Standard sondeløsninger med høy energitetthet (150 kcal/100 ml) kan brukes av de fleste (2;12).

Introduksjon av enteral ernæring bør følges av blodsuktermålinger og behov for insulin må vurderes (12). Når det gjelder behov for pankreasenzymmer, se eget skriv "Pankreasenzymmer ved Pankreasinsuffisiens"

#### Parenteral ernæring.

Parenteral ernæring anbefales vanligvis ikke for lengre tids behandling, men kan være aktuelt i kortere perioder, f eks etter tarmkirurgi og for alvorlig syke som venter på transplantasjon (2).

#### **Tilskudd**

Tilskudd av fettløselige vitaminer (A, D, E og evt. K) er nødvendig ved cystisk fibrose. Tilskudd av andre vitaminer, sporstoffer eller mineraler kan være aktuelt hvis inntaket er lavere generelle næringsanbefalinger (2). Det kan være aktuelt med tilskudd av salt i enkelte tilfeller (spedbarn, under opphold i varmt klima) (2;12).

#### **Økonomisk støtte til kosthold og næringsmidler til medisinske formål:**

Cystisk fibrose er en diagnose hvor en kan ha rett til grunnstønad på grunn av økte utgifter til kosthold. En kan også ha rett til økonomisk støtte til næringsmidler til medisinske formål (næringsdrikker, næringstilskudd og sondeernæring).

## Reference List

- (1) Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. The Consensus Committee. *Am J Clin Nutr* 1992 Jan;55(1):108-16.
- (2) Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002 Jun;1(2):51-75.
- (3) Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, 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 May;108(5):832-9.
- (4) Helsedirektoratet. Nasjonale faglige retningslinjer for forebygging og behandling av underernæring. 2009. Report No.: IS-1580.
- (5) UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group. Nutritional management of cystic fibrosis. 2002.
- (6) Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax* 2002 Jul;57(7):596-601.
- (7) Dorlochter L, Helgheim V, Roksund OD, Rosendahl K, Fluge G. Shwachman-Kulczycki score and resting energy expenditure in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2003 Sep;2(3):148-51.
- (8) Dorlochter L, Roksund O, Helgheim V, Rosendahl K, Fluge G. Resting energy expenditure and lung disease in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2002 Sep;1(3):131-6.
- (9) Hjelte L, Olesen HV, Fluge G. Growth parameters in Scandinavian CF-patients (abstract). *J Cyst Fibros* 2006;5(S1):70.
- (10) Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006 Jan;41(1):35-49.
- (11) Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005 Mar;4(1):7-26.
- (12) Conway SP, Brownlee KG, Peckham DG, Lee TWR. Cystic fibrosis in children and adults - The Leeds method of management. 2008.
- (13) McKarney C, Everard M, N'Diaye T. Omega-3 fatty acids (from fish oils) for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;(4):CD002201.
- (14) Smyth R, Walters S. Oral calorie supplements for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;(1):CD000406.
- (15) Conway SP, Morton A, Wolfe S. Enteral tube feeding for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;(2):CD001198.

## Forslag til prosedyre for vekt- og høydemåling

Pålitelige data forutsetter standardiserte betingelser ved måling av vekt og høyde.

### **Høyde:**

Bruk høydemåler på vegg. Pasienten må stå rett inntil denne med hælene sammen og uten sko. Han/hun skal se rett fram. Dokumenteres til nærmeste 0.5 cm.

### **Vekt:**

Vekten måles i undertøy/lett tøy. Hvis det ikke er mulig å veie uten ytterligere klær, trekkes vekt av klær fra. Lommer må være tømte. Blæren bør være tømte. Dokumenteres til nærmeste 0.1 kg

Følgende kan brukes som hjelp til å vurdere vekt av klær.

- *jeans 0.6 kg (tenåring/voksen)*
- *t-skjorte/skjorte 0.1 kg (tenåring/voksen)*