

Malapsorpcijski sindrom u dječjoj dobi

Vuglovečki, Maja

Undergraduate thesis / Završni rad

2016

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University North / Sveučilište Sjever**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:799047>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-09-21**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





Sveučilište Sjever

Završni rad br. 750/SS/2016

Malapsorpcijski sindrom u dječjoj dobi

Maja Vuglovečki, 5273/601

Varaždin, listopad 2016. godine



Sveučilište Sjever

Odjel za Biomedicinske znanosti

Završni rad br. 750/SS/2016

Malapsorpcijski sindrom u dječjoj dobi

Student

Maja Vuglovečki, 5273/601

Mentor

Štefanija Munivrana, dr.med. pedijatar, alergolog

Varaždin, listopad 2016. godine

Prijava završnog rada

Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

| | | | |
|-----------------------------|--|--------------|----------------------|
| ODJEL | Odjel za biomedicinske znanosti | | |
| PRISTUPNIK | Maja Vuglovečki | MATIČNI BROJ | 5273/601 |
| DATUM | 20.07.2016. | KOLEGIJ | Klinička medicina II |
| NASLOV RADA | Malapsorpcijski sindrom u dječjoj dobi | | |
| NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU | Malabsorption syndrome in childhood | | |
| MENTOR | Štefanija Munivrana, dr.med. | ZVANJE | predavač |
| ČLANOVI POVJERENSTVA | 1. Marijana Neuberg, mag.med.techn., predsjednik | | |
| | 2. Štefanija Munivrana, dr.med., mentor | | |
| | 3. Ivana Živoder, dipl.med.techn., član | | |
| | 4. Melita Sajko, dipl.med.techn., zamjenski član | | |
| | 5. _____ | | |

Zadatak završnog rada

| | |
|------|-------------|
| BROJ | 750/SS/2016 |
|------|-------------|

OPIS

Malapsorpcijski sindrom je nedovoljna apsorpcija hranjivih tvari u crijevu. Uzrokuje prekomjerno izlučivanje masti stolicom, manjak hranjivih tvari te gastrointestinalne simptome. Najčešći uzrok je glutenska enteropatija ili celijakija. Uzrok malapsorpcije također mogu biti i bolesti kao što su cistična fibroza, sindrom kratkog crijeva, neke bolesti jetre (ciroza) i gušterače (insuficijencija). Glutenska enteropatija je kronična bolest tankog crijeva klinički obilježena malapsorpcijom. Cistična fibroza je autosomno-recesivno nasljedna bolest, zahvaća mnoge organe, uključujući pankreas i crijevo. Sindrom kratkog crijeva se očituje malapsorpcijom koja je posljedica opsežne resekcije crijeva. Simptomi ovise o dužini i funkciji preostalog dijela tankog crijeva. Važna je uloga medicinske sestre u zdravstvenoj njezi, edukaciji i liječenju, sprječavanju komplikacija te najvažnije poboljšanju kvalitete života.

U radu je potrebno: - definirati uzroke sindroma malapsorpcije,

- opisati glutensku enteropatiju, simptome i liječenje,
- opisati cističnu fibrozu,
- opisati sindrom kratkog crijeva,
- opisati bolesti jetre i gušterače koje uzrokuju malapsorpciju,
- opisati ulogu medicinske sestre u zdravstvenoj njezi, edukaciji pacijenta i obitelji, cilju uspješnog liječenja, sprječavanju komplikacija te poboljšanja kvalitete života,
- citirati korištenu literaturu.

ZADATAK URUČEN

08.09.2016

POTPIS MENTORA

Munivrana



Predgovor

Posebno bih se zahvalila svojoj mentorici Štefaniji Munivrani, dr.med.spec alergolog na trudu, te nesebičnoj pomoći što mi je svojim znanjem i iskustvom uvelike pomogla u pisanju ovog završnog rada.

Zahvaljujem se svojim roditeljima, suprugu i sinu, te prijateljima koji su mi uvijek pružali podršku tijekom mog školovanja.

Zahvaljujem im na strpljenju, razumijevanju te bezuvjetnoj ljubavi.

Sažetak

Malapsorpcijski sindrom je nedovoljna apsorpcija hranjivih tvari u crijevu. Uzrokuje prekomjerno izlučivanje masti stolicom, manjak hranjivih tvari te gastrointestinalne simptome. Kliničkom slikom dominiraju obilne stolice i simptomi pothranjenosti koji se postupno razvijaju zbog prevelikog gubitka hranjivih tvari i energije. Najčešći uzrok je glutenska enteropatija, no bolesti, kao što su, cistična fibroza, sindrom kratkog crijeva, neke bolesti jetre i gušterače također su uzrok malapsorpcije.

Glutenska enteropatija je kronična bolest tankog crijeva zbog trajne nepodnošljivosti glutena, a klinički je obilježena malapsorpcijom i atrofijom crijevnih resica. Ako izuzmemo gluten iz prehrane dolazi do potpune remisije i poboljšanja bolesti a ponovnom konzumacijom glutena izaziva se recidiv bolesti. Potrebno je izbjegavati svu hranu koja sadrži pšenicu, raž, ječam, zob i njihove derivate. U liječenju je najvažnija te najučinkovitija doživotna bezglutenska dijeta.

Cistična fibroza je autosomno-recesivno nasljedna bolest, zahvaća mnoge organe, uključujući pankreas i crijevo. Kronična insuficijencija pankreasa očituje se gotovo od prvih dana bolesti. Već pri rođenju dokazuju slučajevi mekonijskog ileusa. Očituje se maldigestijom te sekundarnom malapsorpcijom, steatorejom i povećanim gubitkom dušičnih spojeva stolicom, obilne, kašaste, masne i jako smrdljive stolice. U starije djece sve češća je pojava bilijarne ciroze s razvojem portalne hipertenzije i varikozitetima jednjaka.

Sindrom kratkog crijeva se očituje malapsorpcijom koja je posljedica opsežne resekcije crijeva. Simptomi ovise o dužini i funkciji preostalog dijela tankog crijeva.

Određene bolesti jetre, koje ću spomenuti u radu, također su uzrok malapsorpcije, od toga i metaboličke bolesti jetre. Od bolesti gušterače to je kronični pankreatitis.

Važna je uloga medicinske sestre u zdravstvenoj njezi, u prepoznavanju znakova i simptoma bolesti, pripremanju i zbrinjavanju djeteta prije, za vrijeme i nakon specifičnih pretraga, edukaciji i liječenju, spriječavanju komplikacija te najvažnije poboljšanju kvalitete života.

Ključne riječi: malapsorpcija, glutenska enteropatija, cistična fibroza, sindrom kratkog crijeva, proljevaste stolice.

Sadržaj

| | |
|---|----|
| 1. Uvod..... | 1 |
| 2. Obrada zadatka | 3 |
| 2.1. Malapsorpcijski sindrom..... | 3 |
| 2.2. Hipotrofija (distrofija) i atrofija | 3 |
| 2.2.1. Klinička slika distrofije | 4 |
| 2.2.2. Klinička slika atrofije | 5 |
| 2.2.3. Liječenje | 6 |
| 2.3. Postenteritički sindrom..... | 6 |
| 2.4. Celijakija ili glutenska enteropatija..... | 7 |
| 2.4.1. Patogeneza..... | 7 |
| 2.4.2. Epidemiologija | 7 |
| 3. Praktični dio..... | 8 |
| 3.1. Klinička slika i simptomi glutenske enteropatije..... | 8 |
| 3.2. Dijagnoza glutenske enteropatije | 9 |
| 3.3. Pretrage za dokazivanje glutenske enteropatije | 10 |
| 3.4. Biopsija sluznice tankog crijeva | 11 |
| 3.5. Komplikacije..... | 13 |
| 3.6. Liječenje..... | 13 |
| 3.7. Sestrinske dijagnoze i intervencije pri glutenskoj enteropatiji | 16 |
| 3.8. Uloga medicinske sestre u edukaciji roditelja i djeteta oboljelog od glutenske enteropatije..... | 17 |
| 4. Cistična fibroza | 20 |
| 4.1. Epidemiologija | 20 |
| 4.2. Patofiziologija | 20 |
| 4.3. Klinička slika | 20 |
| 4.3.1. Mekonijski ileus | 21 |
| 4.3.2. Distalni intestinalni opstruktivni sindrom | 22 |
| 4.3.3. Kronična insuficijencija pankreasa | 22 |
| 4.3.4. Bilijarna opstrukcija s progresijom u cirozu | 23 |

| | |
|---|----|
| 4.4. Dijagnoza | 23 |
| 4.5. Liječenje..... | 24 |
| 5. Malapsorpcija disaharida - nedostatak crijevnih disaharida | 26 |
| 5.1. Primarna i sekundarna malapsorpcija laktoze | 26 |
| 5.1.1. Klinička slika..... | 26 |
| 5.1.2. Liječenje | 27 |
| 5.2. Sekundarna malapsorpcija saharoze i maltoze..... | 27 |
| 5.2.1. Liječenje | 28 |
| 6. Sindrom kratkog crijeva..... | 29 |
| 6.1. Klinička slika | 29 |
| 6.2. Postavljanje dijagnoze | 29 |
| 6.3. Liječenje..... | 30 |
| 7. Bolesti jetre | 32 |
| 8. Bolesti gušterače | 34 |
| 8.1. Kronični pankreatitis | 34 |
| 9. Zaključak | 35 |
| 10. Literatura..... | 37 |

1. Uvod

Ljudski organizam za svoje potrebe crpi iz hrane osnovne sastojke hrane, hranjive tvari, a to su: bjelančevine masti, ugljikohidrati, vitamini, minerali i oligoelementi. Zbog svojeg univerzalnog značenja za život voda se ubraja u hranu.

Digestija i apsorpcija hrane složen su proces. Zato „loša apsorpcija“ (malapsorpcija) jednog ili više sastojaka hrane neće prouzročiti gubitak samo tih tvari, nego će više ili manje poremetiti cjelokupnu probavu, pa će kliničkom slikom dominirati obilne loše stolice i simptomi pothranjenosti koji će se postupno razvijati zbog prekomjernog gubitka energije i pojedinih hranjivih tvari. Takve kliničke slike bilo koje etiologije imaju zajednički naziv „sindrom malapsorpcije“.[1]

Celijakija, glutenska enteropatija, kronična je bolest jejunuma zbog trajne nepodnošljivosti glutena. Klinički je obilježena malapsorpcijom, a histološki atrofijom crijevnih resica. Izuzevši gluten iz prehrane dovodi do potpune kliničke i histološke remisije, a ponovno izlaganje glutenu izaziva pogoršanje i recidiv bolesti. Tipičan početak je u dobi od 6-12 mjeseci života, uvođenjem glutena u prehranu djeteta.

Česte bolesti vezane u diferencijalnu dijagnozu glutenske enteropatije su cistična fibroza, nepodnošljivost disaharida, alergološka nepodnošljivost proteina kravljeg mlijeka. U cističnoj fibrozi, rani početak bolesti su simptomi kronične bolesti pluća uz tešku pothranjenost, hipoproteinemične edeme, povećanu koncentraciju klorida u znoju, uvelike smanjenu aktivnost enzima u duodenalnom soku koji je zamućen, grudičast ili gelatinozan.

Nedostatak pojedinih disaharidaza može biti primaran ili sekundaran zbog bolesti koje razaraju crijevne resice. To su bolesti: glutenska enteropatija, gastroenteritis, alergijska nepodnošljivost proteina, a najvažnije su nedostatak laktaze, saharaze i izomaltaze.

Sindrom kratkog crijeva se očituje malapsorpcijom koja je posljedica opsežne resekcije crijeva. Simptomi ovise o dužini i funkciji preostalog dijela tankog crijeva.

U radu će biti objašnjen način i tijek bolesti, kako se postavlja dijagnoza celijakije, kakav je izgled djeteta, metode liječenja, malapsorpcija vezana za cističnu fibrozu, sindrom kratkog crijeva.

Bolesti jetre uključuju sindrom novorođenačkog hepatitisa, hipoplaziju intrahepatalnih žučnih vodova, kronični aktivni hepatitis, metaboličke bolesti jetre. Od bolesti gušterače kronični pankreatitis.

Zadaci medicinske sestre biti će usmjereni na zdravstvenu njegu, sestrinske dijagnoze, prepoznavanje znakova i simptoma bolesti, pripremanju i zbrinjavanju djeteta prije, za vrijeme i nakon specifičnih pretraga kod glutenske enteropatije, edukaciji i liječenju, spriječavanju

komplikacija te najvažnije poboljšanju kvalitete života. Dijete s problemom malapsorpcije je visoko rizično, te je potrebna posebana zdravstvena skrb i podrška.

2. Obrada zadatka

2.1. Malapsorpcijski sindrom

Malapsorpcijski sindrom karakterizira gubitak jednog ili više sastojka hrane i samim time više ili manje remeti cjelokupnu probavu, što se klinički očituje obilnim, kašastim, masnim stolicama i simptomima pothranjenosti koji se postupno razvijaju zbog gubitka energije i hranjivih tvari.

U kronične bolesti spada, najvažnija, glutenska enteropatija ili celijakija koja je relativno česta i zahtijeva doživotno dijetno liječenje. No, ukoliko se ne liječi može doći do akutnih ili kroničnih poremećaja prehrane. Malapsorpciju još mogu prouzročiti cistična fibroza, sindrom kratkog crijeva, neke bolesti jetre i gušterače.

Kod akutnih poremećaja prehrane radi se o naglom gubitku tekućine, koji je više ili manje izražen, ili pak o prolaznom zastoju u težini uvjetovanom pomanjkanjem apetita, povraćanjem, proljevom i temperaturom. Ovi simptomi dolaze pojedinačno ili kombinirano. Za akutni poremećaj upotrebljava se najčešće naziv dyspepsia. Akutni poremećaj prehrane može proteći pod blagom kliničkom slikom, ali može i vrlo brzo prijeći u težak koji se naziva toksikoza. Bitno je spomenuti kako se toksikoza može razviti i bez proljeva (suhi oblik toksikoze, neurotoksikoza) [2]. Kod kroničnog poremećaja prehrane radi se o razgradnji same tjelesne mase zbog čega se upotrebljava naziv distrofija, i to u lakšim slučajevima, a naziv atrofija u težim slučajevima. Terminalni stadij atrofije naziva se dekompenzacija.[1]

2.2. Hipotrofija (distrofija) i atrofija

Stupnjevi proteinsko-energetske pothranjenosti su blaga, umjerena i teška hipotrofija ili marazam. Blaži oblici očituju se kao distrofija djeteta.

Teži oblik očituje se nizom različitih kliničkih slika, no na jednom kraju prisutna je atrofija uzrokovana teškim manjkom energije i proteina u hrani, a na drugom kvašiorokor kao posljedica nedostatka proteina uz relativno očuvan unos energije velikom količinom ugljikohidrata u hrani.[1]

Stupnjevi proteinsko-energetske pothranjenosti očituju se nedovoljnim prirastom, stagnacijom ili padom na težini, smanjenom otpornošću prema infekcijama te često slabom podnošljivošću hrane. Ako se takva djeca ne liječe, dolazi do dekompenzacije i smrti djeteta.

Uzroci tih stanja mogu biti vanjski ili unutarnji faktori koji negativno utječu na unos ili na iskorištavanje ili gubitak energije i proteina, a traju dulje vrijeme. Uzroci pothranjenosti

dojenčadi su glad u svjetskim područjima, neuhranjenost trudnica, skraćena laktacija zbog neuhranjenosti dojilje, nedostupnost kvalitetnih izvora hrane.

2.2.1. Klinička slika distrofije

Uvjetovana je kombinacijom simptoma osnovne bolesti koja je uzrok pothranjenosti, same pothranjenosti i postojanjem ili nepostojanjem infekcije kao dodatna komplikacija.[2] Procjena stupnja hipotrofije (distrofije) očituje se na procjeni debljine potkožnog masnog tkiva, samim time ocjenjuje se stupanj mršavosti djeteta, što je prikazano u tablici 2.2.1.1. Dugotrajno izgladnjivanje utječe na rast u visinu, pa su takva djeca zaostala rasta. Stupnjevi pothranjenosti dijele se na dogovorno odabrane stupnjeve.

| Stupanj mršavosti | Relativna težina u odnosu na očekivanu težinu za visinu | Relativni deficit težine u odnosu na očekivanu težinu za visinu |
|--------------------------|--|--|
| Normalna uhranjenost | 90% i veća | Do 10% |
| Blaga mršavost | 89% do 80% | 11% do 20% |
| Umjerena mršavost | 79% do 70% | 21% do 30% |
| Jaka mršavost | manja od 70% | veći od 30% |

Tablica 2.2.1.1. Stupnjevi pothranjenosti (odnosno stupnjevi mršavosti)

Izvor: Mardešić i sur. Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb, 2005.

U blagim i umjerenim stupnjevima distrofije gubi se postupno 1,5 do 2 cm debeli sloj potkožnog masnog tkiva na trupu. Na ekstremitetima je neznatno izgubljen, a na obrazima očuvan. Osnovne fiziološke funkcije su u granicama normale. Nedostatak tjelesne težine kreće se između 10% i 40% od težine prosječnog vršnjaka istog spola, a relativni deficit težine kreće se između 10% i 30% u odnosu na eutrofično dijete.[1]

2.2.2. Klinička slika atrofije

Teški stupanj hipotrofije ili marazam. Potkožno masno tkivo potpuno isčezne s ekstremiteta i iz Bichatovih jastučića. Koža na gluteusima nalikuje „praznoj vreći“, nabire se zbog gubitka masnog tkiva, postaje prevelika. Lice je upalo, slično na „lice starca“, a oči su širom otvorene i djeluju zaplašeno zbog isčezlog masnog tkiva u orbitama. Zbog hipotrofije muskulature trbušne stijenke ona je mlohava i kroz nju se vidi reljef crijeva. Ako je dijete meteoristično trbuh je izbočen, a može biti i uvučen, pa s izbočenim kostima zdjelice i rebrnih lukova ima izgled čamca. S hipotrofijom muskulature gube se usvojene motoričke funkcije: dijete više ne drži glavu uspravno, ne sjedi, ne stoji, motorika mu je siromašna.



Slika 2.2.2.1. Izgled djeteta s teškim stupnjem hipotrofije.

Izvor: <http://www.slidshare.net/kobas/prilagodne>

Deficit tjelesne težine prelazi 50% težine djeteta iste dobi i spola. Deficit težine za duljinu veći je od 30%. [1]

Atrofično dijete na početku je zaplašeno i neraspoloženo, a kasnije apatično i nezainteresirano. Nema apetita, slabo podnosi hranu, ili je opstipirano ili ima paradoksalne proljeve uzrokovane gladovanjem (male količine stolice pomiješane sa sluzi). Osnovne fiziološke funkcije su vrlo slabe (arterijski tlak nizak, jaka sklonost hipotermiji, hipoglikemiji i izvoru infekcija).

Neliječeno atrofično dijete umire zbog dekompenzacije. Obilježava ju slom svih vitalnih funkcija, a najčešće nastaje zbog dodatne crijevne infekcije koja izaziva dehidraciju, metaboličku acidozu i hipoglikemiju.

2.2.3. Liječenje

Distrofično dijete liječi se uklanjanjem uzroka hipotrofije, osiguravanjem dovoljnog unosa energije i hranjivih tvari. Atrofično dojenče potrebno je hospitalizirati. Terapija se sastoji od postupnog unošenja dovoljne količine proteina i energije, ovisno o dobi djeteta. Pri tom je važno davati dosta vitamina i željeza čim dijete počinje dobivati na težini. Protiv infekcije koriste se antibiotici, a ukoliko se pojavi dekompenzacija provodi se parenteralna rehidracija, a uz nju je potrebno održavati normoglikemiju i acidobaznu ravnotežu.

2.3. Postenteritički sindrom

Veći rizik za razvoj kroničnog proljeva javlja se kod:

- djece rane dojenačke dobi zbog nezrelih obrambenih mehanizama i fiziološki veće propusnosti sluznice crijeva,
- dojenčadi sa učestalim crijevnim infekcijama,
- distrofične dojenčadi,
- dojenčadi na umjetnoj prehrani,
- u slučaju neprimjerenog liječenja akutnog proljeva, poglavito ukoliko se djeca dugo izgladnjuju.[4]

Uzroci kroničnog proljeva u ranoj životnoj dobi u najvećem broju slučajeva riječ je o infektivnim, post-infektivnim enteropatijama te alergijskim i enteropatijama zbog preosjetljivosti na hranu.

Postenteritički sindrom u većine inače zdrave djece kao akutna crijevna infekcija ne traje duže od 14 dana i ne dovodi do kroničnog proljeva. Međutim, u jednog manjeg dijela, akutni gastroenteritis može potaknuti protrahirani proljev zbog oštećenja sluznice tankog crijeva pa u tom slučaju proljev zaostaje duže od 2 tjedna nakon akutnog infektivnog proljeva uz zastoje ili gubitak na težini. U stolici se više ne može dokazati infektivni uzročnik. Oštećenje sluznice tankog crijeva dovesti će do pokretanja patogenetskog mehanizma u kojem se međusobno podržavaju razni čimbenici čiji učinak možemo prekinuti pravilnim dijetetskim mjerama. U nekim slučajevima terapija probiotikom može biti učinkovita.[4]

2.4. Celijakija ili glutenska enteropatija

Kronična je bolest tankog crijeva zbog trajne nepodnošljivosti proteina glutena. Klinički je obilježena malapsorpcijom, a histološki totalnom i suptotalnom atrofijom crijevnih resica. Prestanak konzumacije glutena u prehrani dovodi do potpune kliničke i histološke remisije, a ponovno konzumiranje izaziva recidiv bolesti. [1]

2.4.1. Patogeneza

Bolest je karakterizirana nepodnošenjem glijadina, frakciju proteina glutena, koji nalazimo u pšenici, ječmu, raži ali i zobi no to se ne može sa sigurnošću tvrditi. Gluten dovodi do imunološke reakcije i za posljedicu ima oštećenje sluznice tankog crijeva.

Važnu ulogu imaju i okolinski čimbenici, a na to upućuje ovisnost pojave bolesti o vremenu i intenzitetu. Važno je napomenuti da dojenje smanjuje rizik od pojave bolesti.

2.4.2. Epidemiologija

Celijakija je primarna bolest osoba bijele rase, najčešće sjeverno europskog podrijetla. Prema prvim epidemiološkim podacima prevalencija celijakije kretala se između 1:4000 – 1:8000 osoba, no radilo se je primarno o bolesnicima s klinički manifestnom bolešću i pratećim simptomima malapsorpcije. Ono što zabrinjava je činjenica kako na jednog dijagnosticiranog postoji sedam nedijagnosticiranih bolesnika s celijakijom. Za prepoznavanje odnosno otkrivanje bolesnika u odrasloj dobi prosječno 11+/-19 godina i da je samo 5% bolesnika uključeno u rad potpornih stručnih društava. [3].

Dvije su činjenice nedvojbeno dokazane: 1. toksičnost za oboljele od celijakije, inače za zdrave neškodljivog glutena, proteina pšeničnog zrna, odnosno njegove frakcije glijadina i 2. nasljedna dispozicija za pojavu bolesti. Bolest se javlja u 3-5% krvnih srodnika prvog reda, a u 10% postoje asimptomatske mikroskopske promjene na sluznici crijeva.[1]

3. Praktični dio

3.1. Klinička slika i simptomi glutenske enteropatije

Bolest se razvija postupno. U početku simptomi su nespecifični, stolice su učestalije, mekše i vodenastije. Dijareja se javlja intermitentno, a anoreksija je sve izraženija i dijete zaostaje na težini ili je gubi. Bolest može započeti kao akutni infekciozni proljev, nakon kojeg se stolice ne poprave i dijete se ne oporavi. Glavni simptom je kronični proljev.

U dojenčeta koje se hrani s puno mlijeka stolice mogu biti guste, tvrde, velike, blijedosive i zaudaraju na užeglu mast od kalcijevih sapuna koji nastaju iz kalcija i neresorbiranih masnih kiselina.[2]

Zbog hipotonije muskulature i fermentacije u crijevima, ona su meteoristična, stijenka trbuha je hipotonična i hipotrofična te se iz tog razloga uočava distenzija trbuha i vrlo mršavo tijelo. Takav karakterističan izgled prikazan je na slikama.



Slika 3.1.1. Izgled djeteta s celijakijom.

Izvor: <http://www.zzjzpgz.hr/nzl/4/celijakija.htm>

Česte su i psihičke promjene, odnosno dijete je razdražljivo.

Pothranjenost i opća slabost su gotovo uvijek izražene zbog velikog gubitka energije putem obilnih stolica.

Blaga, umjerena ili teška distrofija ili atrofija razni su stupnjevi proteinsko – energentske malnutricije koji se očituju nedovoljnim prirastom ili padom težine, smanjenom otpornošću prema infekcijama, često smanjenom podnošljivošću hrane, a ako se ne liječe mogu dovesti do dekompozicije i smrti djeteta. Uzroci takvih stanja mogu biti vanjski ili unutarnji faktori koji

negativno utječu na unos, iskorištavanje ili gubitak energije i proteina a traju duži vremenski period.[1]

Jasna, „tipična“ celijakija. Ona se rjeđe javlja. Karakterizirana je crijevnim manifestacijama bolesti kao što je malapsorpcija, prevladavaju probavni simptomi kao kronični proljev ili opstipacija, nenapredovanje na tjelesnoj masi, gubitak apetita, nadutost, umor, malaksalost, psihički problemi, gubitak tjelesne težine, bolovi u truhu, povraćanje, nenapredovanje u rastu i razvoju. Malo ljudi ima ovakve vidljivije i crijevne manifestacije bolesti, a bolest se u djece s tim tegobama lakše otkriva.

Atipična celijakija karakterizirana je vancrijevnim manifestacijama bolesti. Probavni simptomi su minimalni ili odsutni. Najčešće se radi o kroničnom umoru, anemiji, mučnini, niskom rastu djece, odgođenom pubertetu, pretjeranoj nadutosti, vjetrovima, zatvoru, povraćanju, ponavljanje boli u truhu, nedostatku vitamina B12, glavobolji, iznenadna i neočekivana mršavljenja, afte u ustima, gubitak kose, kožni osip, problemi sa zubnom caklinom, osteoporoza i /ili druge bolesti kostiju i zglobova.

Bolesnici s glutenskom enteropatijom mogu imati i tihi oblik bolesti. Imaju promjene sluznice tankog crijeva tipične za celijakiju koje se normaliziraju uz bezglutensku dijetu, a pokazuju samo minimalne i/ili atipične simptome bolesti.

Kod osoba oboljelih od celijakije najčešće se javljaju bolesti kao što su: endokrine bolesti (šećerna bolest tip 1, autoimuna bolest štitnjače), Addisonova bolest, neurološki poremećaji (neuropatija, epilepsija s intrakranijskim kalcifikacijama, migrena), srčane bolesti (autoimuni miokarditis), jetrene bolesti (primarna bilijarna ciroza, povišene jetrene transaminaze, autoimuni hepatitis), ostale (sideropenična anemija, artritis, Downov sindrom, Turnerov sindrom, upalne bolesti crijeva).

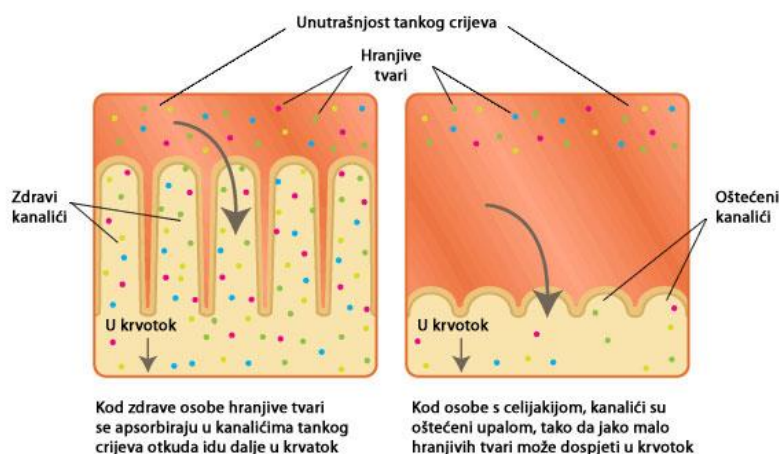
3.2. Dijagnoza glutenske enteropatije

U djeteta s malapsorpcijom i odgovarajućom kliničkom slikom dijagnoza se temelji na tri kriterija:

- Tipičan patološki nalaz sluznice tankog crijeva za vrijeme djetetove prehrane koja sadrži gluten.
- Kliničkom poboljšanju, koje nastupa nakon nekoliko dana ili tjedana, i nalazu normalne ili tek malo abnormalne sluznice crijeva nakon prestanka konzumiranja glutena (vremenski se sluznica oporavi nakon nekoliko mjeseci pa do godinu-dvije).

- Kliničko-histološkom relapsu bolesti šest mjeseci nakon što je dijete ponovo počelo konzumirati hranu koja sadrži gluten.

Takav postupak je dugotrajan i zahtjeva dobru suradnju pacijenta i njegove obitelji te strogo pridržavanje bezglutenske dijeta. Zadnjih godina otkriće seroloških testova postupak se pojednostavio. Za dijagnostiku posebno je dobar i serološki test kojim se dokazuju endomizijska protutijela klase IgA u serumu bolesnika poslije druge godine života.[1]



Slika 3.2.1. Izgled crijevnih resica zdrave osobe i oboljele od celijakije.

Izvor: <http://www.emuskarac.com/fitness/gluten>

3.3. Pretrage za dokazivanje glutenske enteropatije

- **Makroskopski pregled stolice:** stolice su obilne, pjenušave (zbog fermentiranja neprobavljenih ugljikohidrata), masne (zbog steatoreje), bijele poput vapna (zbog mnogo kalcijevih sapuna), jako smrdljive (zbog raspadanja neprobavljenih bjelančevina). Dnevna količina stolice iznosi 500-1500 grama kod djeteta s malapsorpcijom, a u zdravog djeteta 50-150 grama.
- **Mikroskopski pregled stolice:** u slučaju malapsorpcije nalazi se mnogo kapljica masti i neprobavljenih mišićnih vlaknaca, te je takva pretraga pogodna za brzu orijentaciju.
- **Parazitološko ispitivanje stolice i duodenalnog soka:** neki parazit kao što su lamblijaza i ankilostomijaza mogu izazvati malapsorpciju.
- **Pokus apsorpcije masti:** zdravo dijete stolicom izluči 2-4 grama masti u jednom danu. Iz dana u dan postoje oscilacije u izlučivanju masti, pa se cjelokupna stolica

skuplja 3 dana, a najbolje bi bilo 5 dana. Dokaže li se izlučivanje abnormalno velikih količina masti, 5-15 grama na dan, to stanje zove se steatoreja.

- **Pokus opterećenja ksilozom:** ksiloza se resorbira u crijevu, a uspješnost ovisi o veličini asorpcijske površine. Nakon peroralnog opterećenja ksiloza u krvi poraste, normalno, za 2 mmol/L ili više. Ako je rezultat manji, to upućuje na smanjenje resorptivne površine, a najčešći razlog je atrofija crijevnih resica.[1]
- **Pokus opterećenja laktozom:** za resorpciju laktoze potreban je enzim laktaza, koji se nalazi na vršku crijevnih resica u epitelnom sloju. Ako je prisutna atrofija cijevnih resica nema aktivne laktaze ni resorpcije laktoze. U prvom satu nakon opterećenja laktozom, koncentracija glukoze u krvi normalno poraste za 1,7 mmol/L.[1]
- **Rentgenskim ispitivanjem gastrointestinalnog trakta:** dokazuju se ili isključuju anomalije, opstrukcije ili upale.
- **Peroralna biopsija tankog crijeva:** u uzorku tkiva histološki se ispituju morfološke promjene, a biokemijski se procjenjuje aktivnost enzima u sluznici crijeva.

Također postoje i specifične pretrage u slučaju malapsorpcije, kojima se nastoji potvrditi ili isključiti uzrok malapsorpcije na koji se posumnjalo na temelju anamneze i kliničke slike. Tim pretragama se ispituje funkcija pankreasa, apsorpcija šećera, funkcija jetre, sinteza i metabolizam proteina, morfologija sluznice probavnog trakta.

3.4. Biopsija sluznice tankog crijeva

Europsko društvo za pedijatrijsku gastroenterologiju i prehranu (ESPGAN, engl. European Society for Paediatric Gastroenterology and Nutrition) 1969. godine postavilo je kriterije za konačnu dijagnozu celijakije, te da su potrebne tri biopsije sluznice tankog crijeva. Tri biopsije preporučuju zato što u dojenačkoj i ranoj dječjoj dobi promjene sluznice tankog crijeva u smislu totalne ili subtotalne atrofije nisu istovjetne samo celijakiji već se mogu naći i u enteropatiji zbog nepodnošenja kravljeg mlijeka, nakon virusnih enteritisa, u primarnim imunodeficijencijama, te u kroničnom proljevu drugih uzroka. U djece starije od dvije godine, nalaz atrofije sluznice tankog crijeva rijetko je uzrokovan drugim stanjima osim celijakijom. Uz to, otkriće specifičnih protutijela korisnih za dijagnostičke testove dovelo je 1989. godine do uvođenja revidiranih ESPGAN-ovih kriterija:

- u vrijeme postavljanja sumnje na celijakiju učini se prva biopsija sluznice tankog crijeva koja pokaže tipičan nalaz kojeg označava atrofija resica, hiperplazija kriпти, povišen broj IEL,

- klinička i histološka remisija nakon uvođenja bezglutenske prehrane. Nalaz druge biopsije trebao bi biti uredan za vrijeme bezglutenske prehrane,
- treća biopsija sluznice tankog crijeva pokaže ponovno promijenjen nalaz tipičan za celijakiju, nakon ponovnog uzimanja glutena, pa dolazi do histološko i/ili kliničkog relapsa.[3]

U djece starije od dvije godine dijagnoza celijakije postavlja se na temelju tipične kliničke slike i histološkog nalaza prve biopsije karakterističnog za celijakiju, te potpune kliničke remisije nakon uvođenja bezglutenske prehrane. Opterećenje glutenom i daljnje biopsije više se ne smatraju nužnima za utvrđivanje konačne dijagnoze celijakije. U djece mlađe od dvije godine i dalje je potrebno provesti opterećenje glutenom i sve tri biopsije sluznice tankog crijeva. Biopstat sluznice tankog crijeva može se dobiti endoskopskim putem iz dubokog duodenuma ili uz pomoć peroralne kapsule za biopsiju. Promjene sluznice kod bolesnika s celijakijom zahvaćaju proksimalni dio tankog crijeva i stupanj oštećenja postupno se smanjuje prema distalnom kraju, iako se u težim slučajevima promjene mogu protezati i u ileum. Ponekad promjene mogu biti mjestimične ne zahvaćajući jednakomjerno cijelu sluznicu pa se savjetuje uzeti više biopstata za histopatološku analizu.[3]

Priprema djeteta:

Psihička ovisno o uzrastu, a fizička: dijete mora biti natašte, daje se premedikacija, prema odredbi liječnika, prije uvođenja sonde koja ima ulogu smanjenja salivacije i relaksacije mišića jer je zahvat mukotrpan za dijete.

Izvođenje zahvata:

Kod zahvata sudjeluju tri osobe (medicinska sestra fiksira dijete pelenom i posjedne ga sebi u naručje, jednom rukom pridržava ruke, a drugom glavu), izmjeri dužinu sonde od lobulusa uške do vrha nosa pa do kraja vrška prsne kosti i još 3 – 4 cm maksimalno do 10 cm, odnosno do pupka. Potom se sonda označi leukoplastom do mjesta do kojeg je potrebno uvesti, stavi se djetetu protektor u usta, navlaži se sonda i polako uvodi. Veća djeca mogu šetati, potičemo ga da priča, kada je sonda uvedena u želudac vrši se provjera aspiracijom želučanog soka i potom se dijete smješta na desni bok s time da ga se s valjkom od pelena podboči u području prsišta i lumbosakralnog dijela, te se dalje nastavlja uvoditi sonda do označenog mjesta. Peristaltika vuče sondu. Kada je sonda ušla u duodenum uzima se uzorak duodenalnog soka na Lamblije, dijete se okreće na lijevi bok i onda se još malo uvodi sonda te se izvodi biopsija, uzima se biopstat.

Najprije se velikom špricom izvlači sav zrak kako bi se stvorio negativan tlak, pumpom se otjera aqua, a suprotnom stranom ide bioptat u bočicu s aquom, te se potom uzorci izlijevaju u Petrijevu zdjelicu, a kvalitetni uzorak se sa pincetom uzme i stavlja u bočicu sa formalinom. To je specifična sonda koja u olivi ima nožić koji se pod pritiskom vode zatvara, a podtlak ga otvara i vrši rez kojim dobivamo bioptat. Treba imati na umu moguću komplikaciju, perforaciju crijeva (krvarenje) koje se kod djeteta može očitovati jakim i iznenadnim bolovima u trbuhu, te distendiranim, napetim i na palpaciju izrazito bolnim trbuhom. [5]

3.5. Komplikacije

Anemiju, hipoproteinemiju, hipovitaminozu (osobito u mastima topljivih vitamina, vitamin K) možemo svrstati u komplikacije, no one su i dio svake teže malapsorpcije i ne liječene celijakije.

Celijakična kriza je najteža akutna komplikacija. Najčešće je izazvana crijevnom infekcijom u djeteta zbog ne pridržavanja bezglutenske dijeta. Javlja se u djece do 2 godine starosti, a očituje se iznenadnim pogoršanjem bolesti. Zbog obilnog povraćanja i velikih proljeva vrlo brzo nastupa dehidracija, acidoza i kolaps te je takvo stanje za život opasno. Potrebna je hospitalizacija djeteta.

Ako nakon višegodišnjeg strogog pridržavanja bezglutenske dijeta bolesnik prijeđe na prehranu s glutenom samo će se u nekim slučajevima pojaviti klinički recidiv bolesti. Kod preostalih asimptomatskih bolesnika može se naći jasna atrofija crijevnih resica i takva djeca usporeno rastu, katkad uz zaostali spolni razvoj. Neliječena ili kratkotrajno liječena djeca u odrasloj dobi češće oboljevaju od karcinoma i limfoma probavnog trakta, dok adekvatno liječenje smanjuje taj rizik na onaj u općoj populaciji.[1]

Pacijenti oboljeli od celijakije imaju veću učestalost oboljevanja od zloćudnih bolesti. Učestalost oboljevanja iznosi 3-11%. Ako se pacijent strogo pridržava bezglutenske dijeta, nakon 5 godina, učestalost zloćudnih bolesti postaje jednaka kao i kod zdrave populacije. Najčešće zloćudne bolesti koje se javljaju kod pacijenata s glutenskom enteropatijom su maligni non-Hodgkinov limfom tankog crijeva (40 puta češći), karcinom jednjaka (12 puta češći), karcinom ždrijela (10 puta češći) i adenokarcinom tankog crijeva. [6]

3.6. Liječenje

Glutenska enteropatija je doživotna bolest, pa tako zahtijeva i doživotno liječenje bezglutenskom prehranom. Iz prehrane je potrebno isključiti namirnice i proizvode koje sadrže pšenicu, raž i ječam. Akutna faza liječi se kao i svi akutni proljevi, no odmah se prelazi na

bezglutensku dijetu. Zamjena za štetne žitarice mogu biti riža i kukuruz te uz malo umijeća mogu se pripremati jela vrlo slična onima koje sadrže zabranjene žitarice. U današnje doba postoji vrlo velika ponuda industrijskih proizvoda bez glutena.



Slika 3.6.1. Industrijska hrana bez glutena.

Izvor: <http://www.tvornicazdravehrane.com>

Važno je prehrani dodavati vitamine, osobito vitamin D zbog potrebne ubrzane nadoknade rasta u fazi oporavka. Svakodnevno je potrebno uzimati preparate željeza sve dok se ne izliječi sideropenija. Ukoliko postoji bilo kakvo krvarenje ili je smanjena aktivnost protrombina, potrebno je uzimati vitamin K.

Postoje iznimno rijetki slučajevi u kojima proljev ne reagira na samu dijetnu terapiju, pa se liječenje tih bolesnika kratkotrajno provodi peroralnom primjenom kortikosteroida.

Celijakičnu krizu potrebno je hospitalizirati jer se uz tu komplikaciju razvije još jedan ili više metaboličkih poremećaja: dehidracija, acidoza, hipokalijemija, hipokalcemija, šok.

Bolesnici i njihove obitelji mogu biti uključeni u društva za celijakiju, a u tome im pomažu liječnik i medicinska sestra. Udruga pomaže kroz savjetodavno - edukativni princip. Savjetuje o prehrani i održavanju zdravlja, o izboru namirnica za posebnu prehranu i o pripremi obroka. Prikupljaju i objavljuju podatke i popise industrijski proizvoda prema sadržaju glutena. Omogućuju da oboljeli imaju izbor ne štetne hrane, te im daju osnovnu pomoć u odabiru proizvoda i omogućuje zdravlje.

Sestrinski problemi u djeteta oboljelog od glutenske enteropatije:

Sestrinske probleme u djeteta s tipičnom slikom celijakije medicinska sestra provoditi će određene intervencije u svrhu poboljšanja općeg lošeg stanja.

Dijete vrlo brzo može razviti dehidraciju. Ovisno o duljini trajanja proljeva, povraćanja, povišene tjelesne temperature, koja još dodatno pogoršava loše opće stanje djeteta, znat će se o kojem stupnju dehidracije se radi. Razlikujemo blagu, umjerenu i tešku dehidraciju.

Normalan postotak tekućine u donošene novorođenčadi čini 70 – 80%, te se kod dojenčadi naglo smanjuje do 6 mjeseci života, da bi do druge godine bilo kao i kod odraslih oko 60%. Razlika između odraslih i djece jest u raspodjeli tekućine koja je kod odraslih pretežito intracelularna, a u novorođenčadi pretežito ekstracelularna što je ujedno i razlog zbog kojeg se kod djece puno lakše razvija dehidracija nego kod odraslih. [2].

Poremećaji u prometu tekućine češći su kod djece iz nekoliko osnovnih razloga:

- dnevni protok vode kroz organizam preračunat na jedinicu tjelesne mase mnogo je veći u dojenčeta nego u odraslog,
- patološka zbivanja koja su uzrok gubitka vode: proljev, povraćanje, visoka temperatura, češći su u dojenčadi nego u starije djece i odraslih (dojenče treba 100cal/kg TT, a odrasli samo 40 cal/kgTT)
- dojenče iako ima razvijen osjećaj žeđi ne može ga samo utažiti, nego mu unos tekućine ovisi isključivo o znanju i dobroj volji osobe koja ga njeguje. [2]

Važna je procjena stanja djeteta koja se ocjenjuje na osnovi anamneze, pregleda i laboratorijskih nalaza.

U anamnezi je važno da medicinska sestra sazna podatke od roditelja o aktivnosti djeteta, apetitu djeteta (dobar ili slabiji), da li je emocionalno razdražljivije nego inače, da li ima proljev, kakve su stolice po obliku, konzistenciji i mirisu, te da li dijete povraća i koliko često. Također je važno da medicinska sestra sazna koju hranu dijete voli a koju odbija, te tako i s tekućinom. Informirati se da li je dijete imalo povišenu temperaturu, kolika je bila te koje su roditelji postupke poduzimali kako bi je snizili.

Pregled djeteta sastoji se od mjerenja tjelesne težine i usporedba s prijašnjom, ako je poznat podatak. Važno je znati kako će gubitak tjelesne mase biti puno brži ako se gubi tekućina, nego ako dijete odbija hranu. Ono može ukazivati na nemogućnost dobitka na tjelesnoj masi. Turgor kože (elasticitet) kod djece se ocjenjuje na području trbuha i prednje strane natkoljenice. Oslabljeni turgor očituje se sporijim vraćanjem kože u prvobitni položaj do 5 sekundi što je tipično kod djeteta s proljevom i povraćanjem.

Kod pregleda stanja oralne sluznice treba obratiti pažnju na suhoću sluznice zbog povećanog disanja na nos i gubitka tekućine. Jezik je većinom obložen i smanjenog volumena, a ako se pojavi izostanak suza i salivacije to je znak sigurnog gubitka tekućine većeg od 5% s obzirom na

tjelesnu masu.[5] Procjena stanja sluznice na usnama može biti blaga (nema nikakvih promjena na usnicama), umjerena (sluznica je suha i bjelkaste je boje) i teška(suhe, ispucale usnice i pojava ragada). Tjelesna temperatura može biti prisutna ako se radi o uznapredovanju bolesti, gubitak tjelesne tekućine povezan je sa tjelesnom temperaturom zbog smanjenog metabolizma. Prati se specifična težina i diureza. Uvodi se također i lista praćenja unosa hrane te unosa i iznosa tekućine.

Hospitalizacija djeteta:

Dehidracija je primaran problem, koji je nastao uslijed dugotrajnih, obilnih proljevastih stolica, a na koji se u potpunosti usmjerava pozornost dok se ne izliječi. Detaljnijom i daljnjom obradom potrebno je utvrditi uzrok obilnih proljevastih stolica koje su jedan od znakova oboljenja od celijakije.

Prema odredbi liječnika medicinska sestra uzima uzorak krvi, urina i stolice za biokemijske i druge specifične pretrage, koje će dati detaljniju sliku o općem stanju djeteta, te će se zatim prema tome pristupiti pravilnom liječenju. Medicinska sestra redovito uz terapiju, provodi kontrolu vitalnih funkcija, prvenstveno tjelesne temperature te ako je povišena primjeniti će fizikalne i medikamentozne mjere antipireze. Uz tjelesnu temperaturu provodi mjerenje pulsa, disanja, krvnog tlaka, saturacije. Sestrinske intervencije usmjerene su na umirivanje zabrinutih roditelja, a i djeteta koje ovisno o duljini trajanja tog procesa može biti u lošem općem stanju.[5]

3.7. Sestrinske dijagnoze i intervencije pri glutenskoj enteropatiji

1. Problem: Proljev

Cilj: pacijentove će prehrambene i nutritivne potrebe biti zadovoljene

Intervencije:

- voditi evidenciju unosa i izlučivanja tekućine kroz 24 sata
- osigurati pacijentu adekvatnu prehranu (u ovom slučaju bezglutensku)
- osigurati male, češće obroke
- dokumentirati broj tekućih stolica kroz dan
- održavati higijenu perianalne regije
- dnevno mjeriti te evidentirati tjelesnu težinu

2. **Problem:** Visok rizik za dehidraciju

Cilj: neće se razviti dehidracija tijekom hospitalizacije djeteta

Intervencije:

- pratiti unos svih tekućina te njihovo izlučivanje
- pratiti količinu i miris proljevastih stolica dnevno
- mjeriti tjelesnu težinu djetetu ujutro prije doručka, po potrebi i tijekom dana
- upozoriti roditelje na određenu hranu/tekućinu kako se ne bi se proljev pojačao

3. **Problem:** Visok rizik za infekciju

Cilj: tijekom hospitalizacije neće biti znakova i simptoma infekcije

Intervencije:

- mjeriti vitalne znakove
- održavati higijenu ruku prema standardu
- održavati higijenu perianalne regije nakon eliminacije
- održavati optimalne mikroklimatske uvijete

To su samo neke od dijagnoza i intervencija koje medicinska sestra provodi kod primarnog problema a to su obilne, dugotrajne i učestale stolice koji su dijete dovele do općeg lošeg stanja. Druge intervencije provoditi ovisno o stanju djeteta. Detaljnija obrada djeteta kojom se potvrđuje sumnja na celijakiju, slijedi nakon smirivanja obilnih stolica.

3.8. Uloga medicinske sestre u edukaciji roditelja i djeteta oboljelog od glutenske enteropatije

Postavljanje dijagnoze nedvojbeno je vrlo važan korak, ali je samo početak susreta s bolešću. Upoznavanje i prihvaćanje bolesti te potreba za promjenom načina života i izbora prehrambenih namirnica daleko je veći napor za bolesnike i njihove roditelje.

Njega bolesnika je dovođenje u stanje kada nema simptoma bolesti, odnosno održavanje stanja bez simptoma bolesti, a podrazumijeva kvalitetno provođenje bezglutenske dijeta. Posljedice neprovođenja dijeta mogu biti katastrofalne, pa čak dovesti do malignih komplikacija. Oboljeli koji se strogo pridržavaju bezglutenske dijeta nemaju nikakvih komplikacija. Celijakija je doživotna bolest te dijagnosticirani bolesnici bezglutenske dijeta moraju se pridržavati doživotno.

Medicinska sestra savjetuje, educira o načinu i vrstama prehrambenih proizvoda koji su dozvoljeni za upotrebu. Najbitnije je da oboljeli nauče čitati deklaraciju na proizvodima koje kupuju. Ti proizvodi ne bi smjeli sadržavati gluten, čak ni u tragovima. Bitno je znati da je univerzalni znak, koji proizvode s glutenom razlikujemo od onih bez njega, prekrižena pšenica.



Slika 3.8.1. Univerzalan znak da proizvod koji ne sadrži gluten, prekrižen klas.

Izvor: <https://nutristo.com/korisnici/profili-prehrane#>

Bezglutenska dijeta predstavlja veliki izazov. Gluten možemo naći u dodacima prehrani, prehrambenim bojama, aromama, pekarskim i slastičarskim proizvodima, mesnim prerađevinama, umacima, slatkišima, pa i tamo gdje se najmanje očekuje, prirodno bezglutenskim namirnicama. Važno je da tome medicinska sestra obavijesti roditelje.

Medicinska sestra treba obratiti pažnju roditeljima da će njihovo dijete odlaskom u školu postati samostalnije te da postoji velika mogućnost da se neće striktno pridržavati pravila bezglutenske prehrane. Potrebno je da se kod roditelja razvije svijest o opasnim i mogućim komplikacijama, te je moguće javljanje celijakične krize opasne po život. Stoga je potrebno vršiti edukaciju djeteta od najranije dobi kako od strane medicinskih djelatnika tako i od strane roditelja.

Roditelje je potrebno upozoriti kako je kod osoba s dijagnozom glutenske enteropatije kod malapsorptivnog sindroma prisutna i nepodnošljivost laktoze (nemogućnost probavljanja mliječnog šećera). U akutnoj fazi uz bezglutensku dijetu potrebno je potpuno isključiti mlijeko i mliječne proizvode, a preporučuje se konzumiranje sezonskog voća i povrća, kuhanog na pari kako bi se sačuvala hranjive tvari u njima. Nakon nekog vremena terapije, sluznica gastrointestinalnog trakta se oporavlja i time nestaju tegobe nepodnošenja laktoze. U samim počecima uvođenja bezglutenske dijete preporučuje se dodatno unos vitamina, minerala i proteina radi zbrinjavanja deficita, a nije na odmet unos željeza, folne kiseline i vitamina B grupe, kalcija, kalija i magnezija. Osobe sa slabijom gustoćom kostiju trebaju uzimati suplementaciju vitamina D. Bitna je zastupljenost namirnica iz skupine mesa, ribe, jaja i zamjene

(mahunarke), koje su bogate proteinima mineralima i vitaminima B-skupine. Voće i povrće dobar su izvor vitamina i minerala. Orašasti plodovi, voće i zeleno lisnato povrće, začini, bogati su dijetalnim vlaknima. Preporuka za dijete sa celijakijom je da uzima najmanje pet obroka na dan (400 do 500 grama povrća s međuobrocima voća i orašastih plodova). Važno je naglasiti da se obrati pozornost na suho voće koje može biti kontaminirano glutenom, kao što su primjerice smokve (bijeli prah na njma može biti brašno). Kod masti i ulja prednost se daje ekstra djevičanskom maslinovom, suncokretovom i bučinom ulju.

Bitno je naglasiti roditeljima da bezglutenska dijeta nije nimalo štetna za organizam. Potrebno ih je upoznati sa postojanjem brojnih udruga, a jedna od njih je Hrvatsko društvo za celijakiju. Centar bolesnicima daje savjete oko pravilnog odabira i pripreme bezglutenske hrane koja zahtijeva veliku pozornost, osobito u fazi kad je bolest tek otkrivena. Objašnjava im načela i načine provođenja prehrane u kućnim uvjetima, kako tijekom dana, u školi, osigurati pravilnu prehranu. Opskrbljuje ih s proizvodima bez glutena. Stoga je vrlo dobro oboljelu djecu zajedno sa njihovim roditeljima, nakon dijagnosticanja bolesti uputiti u centar gdje će naučiti sve o bezglutenskoj prehrani.

Važna je dobra komunikacija s roditeljima oboljelog djeteta. Potrebno je roditeljima dati vremena da prihvate novonastalo stanje te da je njihovo dijete bolesno, ali također objasniti im kako je celijakija bolest s kojom se može živjeti potpuno normalno i bez problema ukoliko se pridržava bezglutenske dijeta. Isto tako moraju znati da se u svakoj situaciji i nedoumici mogu javiti i konzultirati sa odjelnim liječnikom i medicinskom sestrom.

4. Cistična fibroza

Cistična fibroza ili mukoviscidoza je autosomno-recesivno nasljedna bolest koja zahvaća brojne epitelne organe. Klinički su najvažnije pojave u sluznici bronha i u plućima, pankreasu, žučnim vodovima, crijevu, žlijezdama slinovnicama i sjemenovodima.

Velika većina bolesnika ima kroničnu bolest pluća, insuficijenciju pankreasa i povećanu koncentraciju klorida u znoju, a to ujedno čini poznati trijas cistične fibroze.

4.1. Epidemiologija

Uz visoku incidenciju bolesti (u sjevernoj i zapadnoj Europi) od 1:2000 do 1:3000, svaka 20. do 25. osoba je heterozigotna. To je najčešće recesivno nasljedna bolest među pripadnicima bijele rase, koja značajno skraćuje životni vijek. [1]

4.2. Patofiziologija

U izvodnim kanalićima pankreasa, žučnim vodovima i djelomično u sjemenovodu gust sekret izaziva opstrukciju, proksimalno cistično proširenje izvodnih kanalića, reaktivnu upalu i fibrozu tih organa. Po tome je bolest i nazvana „cistična fibroza“.[1]

Funkcija izvodnih kanalića žlijezda znojnice je resorpcija soli i vode izlučene u primarnom znoju. Zatajenje funkcije očituje se povećanom koncentracijom soli u znoju. Glavni laboratorijski kriterij za dijagnozu cistične fibroze je povećana koncentracija klorida u znoju.

Znojni test je najčešća laboratorijska pretraga za postavljanje dijagnoze. Potrebno je napraviti barem dva znojna testa za potvrdu dijagnoze. Mjeri se koncentracija soli u znoju (normalna koncentracija je <40 mmol/L). Djeca sa cističnom fibrozom mogu imati 2-5 puta veću koncentraciju klorida od normalne. Pri znojnom testu, koža se stimulira da proizvede dovoljnu količinu znoja koji se prikuplja u posebni spremnik i analizira. Ukoliko je test pozitivan i koncentracija klorida u znoju iznosi > 60mmol/L dijete gotovo sigurno boluje od cistične fibroze.

4.3. Klinička slika

Cistična fibroza može se očitovati velikim brojem različitih kliničkih manifestacija, među kojima su za ovu temu vezani: insuficijencija pankreasa, mekonijski ileus, distalna crijevna opstrukcija, bilijarna opstrukcija s progresijom u cirozu. Djeca najviše umiru od respiratornih komplikacija.

4.3.1. Mekonijski ileus

Jedna je od manifestacija cistične fibroze, a javlja se prvog dana djetetova života. U cističnoj fibrozi digestija je nepotpuna zbog insuficijencije pankrasa, a sekrecija mukoznih žlijezda abnormalna. Iz toga razloga mekonij nije mekane i žitke strukture, nego zgusnut, žilav i ljepljiv, te se iz tog razloga zalijepi za stijenku crijeva i začepi ga.

Srednji ileum je proširen i ispunjen ljepljivom tamnozelenom masom, mekonijem, u proksimalnom dijelu dilatacija je manja, dok je distalni ileum sužen i ispunjen sasušanim mekonijem. Kolon je nerazvijen i malen. Intrauterina komplikacija je perforacija crijeva s razvojem sterilnog mekonijskog peritonitisa. Mekonij koji se raspe po trbušnoj šupljini vrlo brzo kalcificira.



Slika 4.3.1. Prikaz opstrukcije crijeva mekonijem

Izvor: <http://www.europeanmedical.info/abdominal-pain/info-xf.html>

Vodeći simptom je povraćanje tamnozelene tekućine prvog dana života. Trbuh je distendiran. Inspekcijom se mogu vidjeti distendirane vijuge i snažna peristaltika. Opstipacija je treći simptom. Većina novorođenčadi uopće ne izbaci mekonij, samo se u nekih prvog dana života pojavi malo sasušanog mekonija. Palpacijom se ponekad uspije naći tjestasta masa u distendiranim vijugama crijeva (u nju se utiskuju prsti). Ukoliko je takav palpatorni nalaz prisutan, dijagnoza je vrlo sigurna. Digitorektalnim pregledom otkriva se prazan i izrazito malen anus i rektum.

U dijagnozi posebno je važan anamnestički podatak, da je u obitelji zabilježen slučaj bolesnika s cističnom fibrozom.

Rendgenskom nativnom snimkom abdomena (stojeći i ležeći položaj) dobije se uvid u multiple distendirane vijuge crijeva.[1] Nalaz kalcifikacija rasuti po trbušnoj šupljini siguran je

znak mekonijskog peritonitisa koji je nastao intrauterinom perforacijom crijeva. Irigografijom otkriva se malen kolon.

Liječenje u blažim slučajevima može se provoditi klizmama s gastrografinom (navlači vodu u crijevo, hiperosmotična tvar) ili acetilcisteinom (rastvara mukoproteine) koji omekšavaju i eliminiraju čep mekonija.

Ako je distezija trbuha velika, ako klizme ne uspiju, te ako ima znakova perforacije crijeva radi se indicirana laparotomija i resekcija crijeva.

4.3.2. Distalni intestinalni opstruktivni sindrom

Često se naziva i ekvivalent mekonijskog ileusa. Po mehanizmu nastanka je sličan mekonijskom ileusu, ali se dešava kasnije. Uzrokuje ga gusta i ljepljiva sluz u crijevima, odnosno stolica koja ne može proći kroz crijeva i uzrokuje začepljenje te slabu probavu hrane. Razvoju distalnog intestinalnog opstruktivnog sindroma pogoduju dehidracija, nedovoljno uzimanje probavnih enzima i nepravilna prehrana.[2]

Simptomi su bolovi i grčevi u truhu, izostanak stolice, tvrd i bolan trbuh. Ako se takvi simptomi pojave obratite se liječniku.

Liječi se pravilnom prehranom, pravilnom dozom enzima, lijekovima i većim unosom tekućine. Liječenje treba započeti pri pojavi prvih simptoma, jer se distalni intestinalni opstruktivni sindrom može zakomplicirati. Uslijed dugotrajnog zastoja sadržaja u crijevu i pritiska na okolne krvne žile može doći do propadanja crijevne stjenke i upale potrbušnice, što su po život opasna stanja. U težim slučajevima potrebno je kirurško liječenje.[2]

4.3.3. Kronična insuficijencija pankreasa

Očituje se u 85% slučajeva u novorođenčadi već pri rođenju ili u prvim danima života što dokazuju slučajevi mekonijskog ileusa.

Zbog nedostatka crijevnih i pankreasnih enzima postoji maldigestija sa sekundarnom malapsorpcijom, steatorejom i povećanim gubitkom dušičnih spojeva stolicom (obilne, kašaste, masne, rijetke i smrdljive). Posljedica svega toga je slabo napredovanje djeteta, sve do izrazite pothranjenosti s hipoproteinemičnim edemima u dojenčadi.

Endokrina funkcija Langerhansovih pankreasnih otočića očuvana je do kasne adolescencije ili odrasle dobi, unatoč velikoj fibrozi pankreasa. Tek tada se u nekih bolesnika pojavljuje relativni nedostatak inzulina s hiperglikemijom.

4.3.4. Bilijarna opstrukcija s progresijom u cirozu


Kadkad se bilijarna opstrukcija očituje već u novorođenačkoj dobi kao kolestatska žutica produljena trajanja. Kolestatska žutica može biti toliko jaka da podsjeća na bilijarnu atreziju. Kolestaza je neizlučivanje bilirubina, što dovodi do konjugirane hiperbilirubinemije i žutice.

Bilijarna atrezija je opstrukcija žučnih vodova uslijed progresivne skleroze ekstrahepatičnih žučnih vodova. U većini slučajeva se bilijarna atrezija razvija nekoliko tjedana nakon rođenja, vjerojatno nakon upale i ožiljkavanja ekstrahepatičnih (i ponekad intrahepatičnih) žučnih vodova. Uzrok upalnom odgovoru nije poznat, no ukazano je na zarazne uzročnike. Kod kolestaze, prvotni nedostatak je izlučivanje bilirubina, što dovodi do viška konjugiranog bilirubina u krvi i smanjenja žučnih soli u probavnom sustavu. Zbog nedostatka žuči u probavnom sustavu, postoji malapsorpcija masti i u masti topljivih vitamina (A, D, E i K) dovodeći do manjka vitamina, pothranjenosti i zastoja u rastu. Bilijarna atrezija je progresivna i, ako se ne liječi, dovodi do zatajenja jetre, ciroze s portalnom hipertenzijom u dobi od nekoliko mjeseci života te smrti do dobi od 1 godine. Početno je liječenje potporno i sastoji se ponajprije od prehrane, uključujući nadomještanje vitamina A, D, E i K. U djece koja se hrane mliječnim pripravcima treba primijeniti pripravak koji je bogat trigliceridima srednjeg lanca jer se u nedostatku žučnih soli bolje apsorbira. Potrebna je primjena odgovarajuće kalorijske vrijednosti: djeca mogu trebati >130 kalorija/ kg/dan. [7]

4.4. Dijagnoza

- **Procjena aktivnosti tripsinogena u krvi** pojačana je u oboljelog od cistične fibroze s oštećenjem pankreasa (pankreasni enzimi oštećenog pankreasa prelaze u krv). Danas se to rabi kao skrining-test za rano otkrivanje cistične fibroze u novorođenčadi, te je prikazano u tablici 4.1.1.
- **Bakteriološki nalaz** stafilokoka aureusa ili pseudomonasa, osobito mukoidnih sojeva iz dubokog iskašljaja.

- **Genetska analiza** je precizna potvrda bolesti i nosioca gena, te je prikazana u tablici 4.1.1. Na temelju genetske analize utvrđujemo dijagnozu samo kada se otkriju dvije mutacije gena za cističnu fibrozu.

| | | |
|---|---|--|
| Jedna ili više fenotipskih pojava za cističnu fibrozu, ili |  | Povećanu koncentraciju klorida u znoju dobivenog u dva ili više mjerenja |
| Cistična fibroza u brata ili sestre ili | | Identifikacija dviju mutacija cystic fibrosis transmembrane regulator-gena |
| Pozitivni novorođenački skrining-test | | Utvrđivanju abnormalnog električnog potencijala nosne sluznice, što dokazuje poremećaj u transportu iona kroz epitel |

Tablica 4.4.1. Kriteriji za dijagnozu cistične fibroze.

Izvor: prilagođeno iz Mardešić i sur. Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb, 2005.

4.5. Liječenje

Liječenje je doživotno. Zahtjeva od pacijenta te njegove obitelji, liječnika te drugih stručnih zdravstvenih suradnika puno strpljenja, upornosti i optimizma. Time se u velikoj mjeri može poboljšati kvaliteta života te produljiti život oboljelom djetetu.

Najbolji rezultati postižu se u specijaliziranim centrima na tercijalnoj razini zdravstvene zaštite jer je jedino na takav način moguće osigurati stjecanje dovoljno stručnosti i iskustva. Bitan dio programa liječenja je odgovarajući odgoj i obrazovanje obitelji i bolesnika, stvaranje dugoročnog programa kućnog liječenja uz redovitu (najmanje svaka 3 mjeseca) ambulantnu kontrolu u specijaliziranom centru.[2]

Održavanje optimalne uhranjenosti postiže se nadomještanjem pankreasnih enzima. Za dojenčad postoje pripravci u prahu. Kvalitetni pripravci enzima omogućuju normalnu prehranu bez ograničenja masti, s time da se ne može izbjeći određen stupanj steatoreje.

Sindrom distalne opstrukcije crijeva sprječava se prikladnim i dosljednim nadomještanjem pankreasnih enzima. Uz parcijalnu opstrukciju treba povećati unos tekućine, dodati omekšivače stolice, nešto kraće vrijeme uvesti parafinsko ulje, uz primjenu klizme izotonične otopine soli.[1] Ako je u pitanju totalna opstrukcija daje se visoka klizma gastrografina, uz dovoljan parenteralni unos tekućine, koji svojom visokom osmolarnošću navlači vodu u crijevo i mobilizira stolicu.

Bolesti hepatobilijarnog trakta liječe se uobičajenim konzervativnim i kirurškim metodama.

Veći gubitak soli znojenjem za vrijeme ljetnih mjeseci te febrilnih stanja nadoknađuje se većim dodatkom soli u hrani (od 1 do 6 grama) ovisno o dobi.

Još jedna od bitnih stavki kod života s cističnom fibrozom je izbjegavanje infekcija. Bakterija (*psudomonas aeruginose*) može izazvati jake infekcije i teško pogoršanje zdravlja.

Zahvaljujući ranom i intenzivnom liječenju mnogi bolesnici dožive pubertet i zrelu dob.

Iako život s cističnom fibrozom često djeluje komplicirano, pun pravila i terapija, većina osoba vodi normalan život.

Oboljeli i njihove obitelji uvijek mogu potražiti dodatne informacije u udruzi pod nazivom Hrvatska udruga za cističnu fibrozu. Osnovana u srpnju 2007. godine s ciljem promicanja, razvitka i unaprijeđenja skrbi i kvalitete života bolesnika s cističnom fibrozom.

5. Malapsorpcija disaharida - nedostatak crijevnih disaharida

U četkastom sloju epitelnih stanica na vrhu crijevnih resica nalaze se tri enzima: laktaza, saharaza - izomaltaza i maltaza. Navedene disaharidaze cijepaju disaharide na monosaharide (glukozu, galaktozu i fruktizu). Ako nedostaje jedna ili više disaharidaza, poremećena je hidroliza određenog disaharida, a takav nerazgrađeni disaharid se ne apsorbira te dolazi u povećanim količinama u debelo crijevo. Zbog toga dolazi do pojačanog procesa vrenja, stvara se mnogo plinova (vodika, mliječne kiseline i drugi niskomolekularnih organskih kiselina). Ti spojevi podražuju motilitet crijeva i osmozom navlače veće količine vode na sebe i na takav način izazivaju proljev.[1]

Stolice su pjenušave, vodenaste, s niskim pH (kisele, ispod 5,5) i sadržavaju mnogo mliječne kiseline i neresorbiranih šećera.

Nedostatak pojedinih disaharidaza može biti primaran ili sekundaran, odnosno prirođen ili stečen zbog bolesti koje razaraju crijevne resice. To su bolesti: glutenska enteropatija, gastroenteritis, alergijska nepodnošljivost proteina, a najvažnije su nedostatak laktaze, saharaze i izomaltaze.

5.1. Primarna i sekundarna malapsorpcija laktoze

Primarna (prirođena) nastaje zbog naslijeđenog nedostatka laktaze, a naslijeđuje se autosomno-recesivno. Rijetka je bolest. Očituje se u novorođenčeta u prvim danima života, bez obzira hrani li se novorođenče majčinim mlijekom ili bilo kojim drugim.

5.1.1. Klinička slika

Glavni simptomi su pjenušave, vodenaste stolice, s niskim pH, distenzija trbuha, gubitak tjelesne težine, upaljeno područje perianalne kože. Sekundarni oblici mogu biti djelomično prikriveni osnovnom bolešću, na primjer glutenskom enteropatijom.

Laboratorijski nalazi

- **Pokus na reduktivne supstance u stolici** je pozitivan zbog prisutnosti laktoze (u zdrave djece je negativan).
- **Kromatografski** se nađe laktoza u stolici.

- **Oralnim pokusom opterećenja laktozom** ne dobije se normalni porast glukoze u krvi, a količina izdahnutog vodika je patološki povećana.
- **Oralni pokus opterećenja glukozom i galaktozom** je normalan.
- **Peroralna biopsija jejunalne mukoze-** apsolutni dokaz za dijagnozu je nalaz smanjene aktivnosti laktaze u uzorku jejunalne mukoze dobivene peroralnom biopsijom koja je morfološki normalna, uz normalnu aktivnost drugih disaharidaza.[1]

5.1.2. Liječenje

Sastoji se od bezmliječne prehrane, što znači uskraćivanje laktoze u hrani. Uzimaju se nadomjesci za mlijeko na osnovi soje ili mlijeko iz kojeg je industrijski odstranjena laktoza. Humano i kravlje mlijeko ne smiju se koristiti. Na ovakvoj dijeti stolice se vrlo brzo normaliziraju, bolesnik se oporavi te dobije na težini.

U kasnom adultnom obliku nasljednog nedostatka laktoze izbjegavanje mlijeka i mliječnih proizvoda uklanja simptome nepodnošljivosti laktoze. Nepodnošljivost se uglavnom ne odnosi na fermentirane mliječne proizvode (jogurt, kefir), u kojima je veći dio laktoze mikrobiološkom fermentacijom pretvoren u laktat, a veliku ulogu imaju i žive bakterije u tim pripravcima koje se na crijevnoj temperaturi aktiviraju te tako pridonose razgradnji ostatka laktoze.

5.2. Sekundarna malapsorpcija saharoze i maltoze

Rijetka je autosomno-recesivno nasljedna bolest. Sekundarna (stečena) nastaje zbog bolesti koje razaraju crijevne resice. Postenteritički nedostatak laktaze sa sekundarnom malapsorpcijom jedan je od najvažnijih uzroka vremenskog produljenja proljeva i nakon uklanjanja primarne infekcije. U dojenačkoj dobi nedostatak enzima očituje se proljevom, distendiranim i bolnim trbuhom, gubitkom tjelesne težine kada se u prehranu počinju dodavati saharoza i škrob.

Laboratorijski nalazi

- **Pokus na reduktivne tvari u stolici** je negativan jer saharoza ne reducira bakrene otopine.
- **Kromatografski** se nađe saharoza u stolici.

- **Oralnim pokusom opterećenja saharozom** dobije se nefiziološki porast vodika u izdahnutim zraku, ali se ne dobije odgovarajući porast glikemije.
- **Peroralna biopsija jejunalne mukoze** koja je histološki normalna, aktivnost saharaze i izomaltaze je smanjena, a aktivnost laktaze normalna.[1]

5.2.1. Liječenje

Jedina i uspješna terapija je prehrana bez saharoze. Ako se dijetalna prehrana uvede u pravo vrijeme te redovito provodi, prognoza je dobra. Škrob nije potrebno isključiti iz prehrane, jer se u njemu nalazi mala količina izomaltoze, a obično to bolesnici dobro podnose.

Kasni adultni oblik nasljednog nedostatka laktoze javlja se poslije treće godine života ili još kasnije u adolescenciji. Uzrokovan je fiziološkim isključivanjem laktaze iz crijevne funkcije, a koja je u dojenačkoj dobi bila aktivna.

6. Sindrom kratkog crijeva

Glavni uzrok sindroma kratkog crijeva je operacija da se ukloni dio tankog crijeva, najmanje 50%. Neka djeca se rađaju s abnormalno kratkim tankim crijevom ili dio njihovog crijeva nedostaje, što može uzrokovati sindrom kratkog crijeva. U dojenčadi, sindrom kratkog crijeva najčešće se javlja nakon operacije za liječenje nekrotizirajućeg enterokolitisa, stanje u kojem dio tkiva u crijevima je uništen.

6.1. Klinička slika

Sindrom kratkog crijeva se očituje malapsorpcijom koja je posljedica opsežne resekcije crijeva. Iako simptomi ovise o dužini i funkciji preostalog dijela tankog crijeva, obično bolesnik ima značajan proljev uz nutritivni deficit. Vitamin B12 i žučne kiseline apsorbiraju se u ileumu. Značajni proljev i malapsorpcija nastaju kod resekcije ileuma kao posljedica navedenog dolazi do malapsorpcije masti, vitamina topivih u mastima i manjka vitamina B12, dehidracije, neuhranjenosti i mršavljenja. Pothranjenost je stanje koje nastaje kada tijelo ne dobije pravu količinu vitamina, minerala i hranjivih tvari koje su mu potrebne za održavanje zdravog tkiva i funkciju organa. Rijetka stolica sadrži više tekućine i elektrolita od čvrste stolice. Osim toga, neapsorbirane žučne kiseline u kolonu uzrokuju sekrecijski proljev.[8] Gubitak vode i elektrolita može se značajno smanjiti ukoliko se sačuva što je moguće veća dužina kolona. Drugi znakovi i simptomi mogu uključivati nadutost, grčeve, umor ili osjećaj umora, smrdljive stolice, povraćanje, slabost. Osobe sa sindromom kratkog crijeva također imaju veću vjerojatnost za razvoj alergije i osjetljivosti na hranu, kao što su laktoza netolerancije. Ti problemi mogu biti ozbiljni i opasni po život bez odgovarajućeg liječenja.

Komplikacije sindroma kratkog crijeva mogu uključivati pothranjenost, ulkuse na sluznici želuca i dvanaesnika uzrokovane zbog previše želučane kiseline, bubrežne kamence, bakterijski rast u sluznici tankog crijeva.[9]

6.2. Postavljanje dijagnoze

Na temelju medicinske i obiteljske anamneze te heteroanamneze, fizičkog izgleda, vađenja krvi za pretrage, pretrage stolice na masti, rendgenskim pregledom tankog i debelog crijeva, te kompjuterizirane tomografije.

- **Medicinskom i obiteljskom anamnezom/heteroanamnezom** liječnik može dijagnosticirati sindrom kratkog crijeva.

- **Fizički izgled** može pomoći u dijagnosticiranju sindroma kratkog crijeva. Ispituje se cijelo tijelo, te se tako nailazi na propadanje mišića ili gubitak težine i znakove nedostatka vitamina i minerala.
- **Krvni testovi** mogu pokazati deficite minerala i vitamina te poremećenu kompletnu krvnu sliku.
- **Pretrage stolice na masti**- pacijent daje uzorak stolice te na taj način provjerava se koliko dobro tanko crijevo radi.
- **Rendgenska slika** tankog crijeva može pokazati da li je posljednji segment debelog crijeva uži nego što je normalno.
- **Kompjuterizirana tomografija** može prikazati crijevnu opstrukciju i promjene u crijevima.

6.3. Liječenje

Liječenje može uključivati prehrambene preparate, lijekove, kiruršku operaciju, crijevnu transplantaciju, nutritivne preparate. Preporučuje se dijeta s vrlo malo masti.

Glavni tretman za sindrom kratkog crijeva su prehrambeni preparati, što može uključivati:

- **Oralnu rehidraciju.** Djeca bi trebala piti oralnu rehidraciju, posebna pića koja sadrže soli i minerale kako bi spriječili dehidraciju, a prodaju se u ljekarnama.
- **Parenteralnu prehranu.** Nadoknađivanjem tekućine, elektrolita, vitamina i minerala u krvotok intravenskim putem.
- **Enteralna prehrana.** Tekućina i hrana do želuca ili tankog crijeva prolaze kroz otvor cijevi koji je postavljen kroz nos ili usta u želudac.

Važno je napraviti određen plan prehrane za pacijenta: male, češće obroke, izbjegavajući namirnice koje mogu izazvati proljev, poput šećera, bjelančevina i vlakana, izbjegavajući masnu hranu.

- **Kirurška operacija**- cilj operacije je da se poveća sposobnost tankog crijeva da apsorbira hranjive tvari. Otprilike polovici pacijenata sa sindromom kratkog crijeva potrebna je operacija.

Za rani postoperativni period obično je karakterističan izraziti proljev uz značajan gubitak elektrolita. Bolesnicima obično je potrebno totalna parenteralna prehrana uz intenzivno praćenje nadoknade tekućine i elektrolita (uključujući kalcij i magnezij). Bolesnici s opsežnom

resekcijom (<100 cm očuvanog jejunuma) kao i bolesnici s pretjeranim gubitkom tekućine i elektrolita zahtijevaju doživotnu totalnu parenteralnu prehranu.[9]

- **Transplantacija crijeva** za uklanjanje bolesnog ili povrijeđenog tankog crijeva i zamijeniti ga sa zdravim. Indicirana je u bolesnika koji nisu kandidati za dugotrajnu totalnu parenteralnu prehranu, te u kojih se nisu razvili adaptacijski mehanizmi.

7. Bolesti jetre

Uloga probavnog sustava je da prima hranu, probavlja je, prerađuje u hranjive sastojke, odstranjuje neprobavljene i nepotrebne sastojke. Svim tjelesnim stanicama potrebna je stalna opskrba hranjivim tvarima. Hrana koju jedemo prvo se mora mehanički i kemijski razgraditi u sastavnice koje su tada dovoljno male da prođu kroz staničnu membranu. Taj proces naziva se digestija, odnosno probava. Nakon što je hrana probavljena, hranjive tvari iz probavne cijevi krvlju dolaze do tjelesnih stanica i to nazivamo apsorpcija.

Jetra je najveća žlijezda probavnog sustava koja oslobađa i uskladištava hranjive tvari, te neutralizira štetne. Proizvodi žuč koja se pohranjuje u žučni mjehur, a služi za lakšu probavu masti.

Kolestatske žutice novorođenčeta mogu nastati ili zbog anatomske opstrukcije ekstrahepatalnih žučnih vodova, zbog oštećenja jetrenih stanica šarolike etiologije. Obilježene su povećanjem koncentracije nekonjugiranog i konjugiranog bilirubina u krvi.

Sindrom novorođenačkog hepatitisa obuhvaća sve uzroke novorođenačke kolestaze osim jasne anatomske opstrukcije ekstrahepatalnih žučnih vodova. U kliničkoj slici javlja se 3 do 4 tjedna blaga ili umjerena žutica kože i sluznica s primjesom zelenkaste boje. Stolice su blijedosive, a to je ujedno i prvi klinički znak da je prisutna kolestaza. Mokraća je izrazito žute boje zbog konjugiranog bilirubina. Nastaje zastoj u napredovanju s postupnim razvojem distrofije. Kod većine djece trbuh se povećava zbog povećane jetre, slezene, nadutosti i često ascitesa.

Dijagnoza hipoplazije intrahepatalnih žučnih vodova se može postaviti samo biopsijom na kojoj se nađe abnormalno malen broj žučnih intrahepatalnih vodova s različitim stupnjem upalnih promjena u periportalnim poljima i raznim stupnjevima fibroze.[1] Prognoza u većine nije dobra zbog postupne progresije u bilijarnu cirozu.

Kronični aktivni hepatitis obilježen je aktivnim upalnim procesom koji razara jetreni parenhim, stvara fibrozu i cirozu uz mogućnost razvoja terminalne jetrene insuficijencije. Uzroci mogu biti infekcija hepatitisom B ili C, kod većine je autoimuna bolest. U kliničkoj slici javlja se umor, slabost, anoreksija, sekundarna amenoreja, primjećuju se promjene u ponašanju i sve to traje mjesecima prije nego se bolest prepoznaje.

Godinu dana nakon uvođenja terapije ponoviti biopsiju jetre kako bi se utvrdilo poboljšanje.

Većina stručnjaka smatra da ne treba ukinuti liječenje barem dok ne prođe 5 godina remisije uz terapiju održavanja. Kod nekih bolesnika tim postupkom uspjeva se ukinuti liječenje, no neki terapiju moraju primati doživotno. Transplantacija dolazi u obzir ako se razvije jetrena insuficijencija.

Uz dobar odgovor na terapiju ipak treba biti oprezan, jer je moguć relaps te progresija u cirozu i nakon dužeg vremena.

Prema kliničkoj slici, u novorođenačkoj i dojenačkoj dobi, metaboličke bolesti jetre možemo svrstati u četiri grupe: jetreni zastoj (žutica, edemi, ascites), encefalopatija ili "Reye-like" sindrom (neurološki simptomi i hipoglikemija, disfunkcija jetre), kolestaza (prolazna ili se nastavi u progresivnu bolest jetre), hepatomegalija ili hepatosplenomegalija.

8. Bolesti gušterače

Gušterača je žlijezda s vanjskim i unutarnjim izlučivanjem. Njezini sokovi neutraliziraju želučanu kiselinu, a enzimi sudjeluju u razgradnji hrane do molekula kako bi mogli dospjeti u krvotok.

8.1. Kronični pankreatitis

Kronični pankreatitis obilježen je fibrozom, kontinuiranom ili ponavljanom upalnom reakcijom. Bolest se javlja najčešće nasljedno ili prilikom abnormalnosti pankreasa i bilijarnog sustava. U djece, kronični pankreatitis povezan je s genetskim uzrocima ili je idiopatski. Etiološki čimbenici rizika vezani uz idiopatske (ranog i kasnog početka), genetske, autoimune, opstruktivne.

Cistična fibroza je najvažniji uzrok kroničnog pankreatitisa u djece i gotovo sva djeca imaju određeni stupanj upalne reakcije u pankreasu, što se može i pratiti povišenjem serumskog tripsinogena. Oko 85% bolesnika s cističnom fibrozom imaju insuficijenciju pankreasa.[10]

U djece se najčešće radi o ponavljanim napadima akutnog pankreatitisa. Radi se o abdominalnim bolovima lokaliziranim u epigastriju i šire se u leđa, ili „pojasasto“ uzduž trbuha, a koji se često javljaju nakon obroka i prisutni su u noćnim satima. Uz bolove javljaju se povraćanje, mučnina, i povišena temperatura.

U manjeg dijela bolesnika bolovi mogu izostati, a bolest se manifestira pojavom dijabetesa, žutice ili malapsorpcijskog sindroma. Steatoreja se pojavljuje kad je funkcija pankreasne lipaze manja od 1-2% normale, a simptomi endokrine insuficijencije javljaju se obično kasnije u tijeku bolesti, obično kad je razoreno više od 80% tkiva.[10] U djece s kroničnim pankreatitisom dugoročno glavni terapijski problem predstavljaju razvoj kronične boli i šećerne bolesti.

Liječenje se sastoji od smanjenja boli i uključivanja prekida uzimanja bilo čega na usta, nadoknađivati vodu i elektrolite te energije intravenskim putem.

Prognoza kroničnog pankreatitisa ovisi najviše o primarnom uzroku i mogućnosti njegova liječenja.

9. Zaključak

U kronične bolesti spada, najvažnija glutenska enteropatija, a malapsorpciju još mogu prouzročiti cistična fibroza, sindrom kratkog crijeva, te neke bolesti jetre i gušterače.

Stupnjevi proteinsko-energetske pothranjenosti su blaga, umjerena i teška hipotrofija ili marazam. Blaži oblici očituju se kao distrofija, dok teži kao atrofija, a ako se ne liječi dolazi do terminalnog stadija, dekompenzacije.

Celijakija je kronična bolest tankog crijeva zbog trajne nepodnošljivosti proteina glutena. Klinički je obilježena malapsorpcijom, a histološki totalnom i suptotalnom atrofijom crijevnih resica. Glavni simptom je kronični proljev. Doživotna je bolest, pa tako zahtijeva i doživotno liječenje bezglutenskom prehranom. Iz prehrane je potrebno isključiti namirnice i proizvode koje sadrže pšenicu, raž i ječam. Peroralnom biopsijom tankog crijeva u uzorku tkiva histološki se ispituju morfološke promjene, a biokemijski se procjenjuje aktivnost enzima u sluznici crijeva. Celijakična kriza je najteža akutna komplikacija. Najčešće je izazvana crijevnom infekcijom u djeteta zbog ne pridržavanja bezglutenske dijeta. Medicinska sestra savjetuje, educira o načinu i vrstama prehrambenih proizvoda koji su dozvoljeni za upotrebu. Potrebno je vršiti edukaciju djeteta od najranije dobi kako od strane medicinskih djelatnika tako i od strane roditelja.

Cistična fibroza ili mukoviscidoza je autosomno-recesivno nasljedna bolest koja zahvaća brojne epitelne organe. Znojni test je najčešća laboratorijska pretraga za postavljanje dijagnoze. Može se očitovati velikim brojem različitih kliničkih manifestacija, među kojima su za ovu temu vezani: insuficijencija pankreasa, mekonijski ileus, distalna crijeva opstrukcija, bilijarna opstrukcija s progresijom u cirozu. Liječenje je doživotno.

Nedostatak pojedinih disaharidaza može biti primaran ili sekundaran, odnosno prirođen ili stečen zbog bolesti koje razaraju crijevne resice. To su bolesti: glutenska enteropatija, gastroenteritis, alergijska nepodnošljivost proteina, a najvažnije su nedostatak laktaze, saharaze i izomaltaze.

Glavni uzrok sindroma kratkog crijeva je operacija da se ukloni dio tankog crijeva, najmanje 50%. U dojenčadi, sindrom kratkog crijeva najčešće se javlja nakon operacije za liječenje nekrotizirajućeg enterokolitisa, stanje u kojem dio tkiva u crijevima je uništen. Očituje se malapsorpcijom, a obično bolesnik ima značajan proljev uz nutritivni deficit. Preporučuje se dijeta s vrlo malo masti.

Kolestatske žutice novorođenčeta obilježene su povećanjem koncentracije nekonjugiranog i konjugiranog bilirubina u krvi. Sindrom novorođenačkog hepatitisa obuhvaća sve uzroke novorođenačke kolestaze osim jasne anatomske opstrukcije ekstrahepatalnih žučnih vodova. Hipoplazija intrahepatalnih žučnih vodova ima lošu prognoza u većine zbog postupne progresije

u bilijarnu cirozu. Kronični aktivni hepatitis obilježen je aktivnim upalnim procesom koji razara jetreni parenhim, stvara fibrozu i cirozu. Uzrok malapsorpciji još mogu biti i pojedine metaboličke bolesti jetre.

U djece, kronični pankreatitis povezan je s genetskim uzrocima ili je idiopatski. Cistična fibroza je najvažniji uzrok kroničnog pankreatitisa u djece i gotovo sva djeca imaju određeni stupanj upalne reakcije u pankreasu. Prognoza kroničnog pankreatitisa ovisi najviše o primarnom uzroku i mogućnosti njegova liječenja.

10. Literatura

- [1] Mardešić D. i sur., Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb 2005.
- [2] Malčić I., Stopić Z., Ilić R., Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb 2005.
- [3] Husby S., Koletzko S., Korponay – Szabo IR, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J.Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012
- [4] O. Žaja. Kronični dojenački proljev. *Paediatr Croat.* 2014; 58 (Supl 1): 192-200
- [5] Turuk V. Zdravstvena njega djeteta, Nastavni tekstovi, Zdravstveno veleučilište, 2007. Zagreb
- [6] Kolaček S. Celijakija. U: Vucelić B i sur. *Gastroenterologija i hepatologija.* Zagreb: Medicinska naklada; 2002;561-73.
- [7] Balistreri WF. The liver and biliary system:Manifestation of liver disease. U: *Nelson textbook of pediatrics.* 16. izd. Philadelphia: WB.Saunders, 2000; 1198-203.
- [8] Thompson JS, Weseman R, Rochling FA, Mercer DF. Current management of the short bowel syndrome. *Surgical Clinics of North America.* 2011;91(3):493–510.
- [9] Mazariegos GV, Steffick DE, Horslen S, et al. Intestine transplantation in the United States, 1999–2008. *American Journal of Transplantation.* 2010;10(4):1020–1034.
- [10] O. Jadrešin i sur. Akutni i kronični pankreatitis. *Paediatr Croat* 2006; 50 (Supl 1): 60-67

Popis slika

| | |
|---|----|
| Slika 2.2.2.1. Izgled djeteta s teškim stupnjem hipotrofije Izvor: http://www.slideshare.net/kobas/prilagodb | 5 |
| Slika 3.1.1. Izgled crijevnih resica zdrave osobe i obljele od celijakije. Izvor: http://www.emuskarac.com/fitness/gluten | 8 |
| Slika 3.2.1. Izgled djeteta s celijakijom, Izvor: http://www.zzjzpgz.hr/nzl/4/celijakija.htm | 10 |
| Slika 3.6.1. Industrijska hrana bez glutena, Izvor: http://www.tvornicazdravehrane.com | 14 |
| Slika 3.7.1. Univerzalan znak da proizvod koji ne sadrži gluten, prekrižen klas, Izvor: https://nutristo.com/korisnici/profil-prehrane# | 18 |
| Slika 4.3.1. Prikaz opstrukcije crijeva mekonijem Izvor: http://www.hopkinscf.org/what-is-cf/diagnosis/presentations/meconium-illeus/ | 21 |

Popis tablica

| | |
|---|----|
| Tablica 2.2.1.1. Stupnjevi pothranjenosti (odnosno stupnjevi mršavosti), Izvor: Mardešić i sur. Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb,2005. | 4 |
| Tablica 4.4.1. prikazani su kriteriji za dijagnozu cistične fibroze., Izvor: prilagođeno iz Mardešić i sur. Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb,2005. | 24 |



IZJAVA O AUTORSTVU
I
SUGLASNOST ZA JAVNU OBJAVU

Završni/diplomski rad isključivo je autorsko djelo studenta koji je isti izradio te student odgovara za istinitost, izvornost i ispravnost teksta rada. U radu se ne smiju koristiti dijelovi tuđih radova (knjiga, članaka, doktorskih disertacija, magistarskih radova, izvora s interneta, i drugih izvora) bez navođenja izvora i autora navedenih radova. Svi dijelovi tuđih radova moraju biti pravilno navedeni i citirani. Dijelovi tuđih radova koji nisu pravilno citirani, smatraju se plagijatom, odnosno nezakonitim prisvajanjem tuđeg znanstvenog ili stručnoga rada. Sukladno navedenom studenti su dužni potpisati izjavu o autorstvu rada.

Ja, MAJA VUGLOVEČKI (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom MALAPSORPCIJSKI SINDROM U DJEČJOJ DOBI (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:

(upisati ime i prezime)

Maja Vugloveci
(vlastoručni potpis)

Sukladno Zakonu o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju završne/diplomske radove sveučilišta su dužna trajno objaviti na javnoj internetskoj bazi sveučilišne knjižnice u sastavu sveučilišta te kopirati u javnu internetsku bazu završnih/diplomskih radova Nacionalne i sveučilišne knjižnice. Završni radovi istovrsnih umjetničkih studija koji se realiziraju kroz umjetnička ostvarenja objavljuju se na odgovarajući način.

Ja, MAJA VUGLOVEČKI (ime i prezime) neopozivo izjavljujem da sam suglasan/na s javnom objavom završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom MALAPSORPCIJSKI SINDROM U DJEČJOJ DOBI (upisati naslov) čiji sam autor/ica.

Student/ica:

(upisati ime i prezime)

Maja Vugloveci
(vlastoručni potpis)

