

EVALUATION DES ERNÄHRUNGSZUSTANDES UND ERNÄHRUNG DES KINDES MIT MEHRFACHBEHINDERUNGEN

Franziska Righini-Grunder, Laetitia-Marie Petit

Übersetzer: Rudolf Schlaepfer



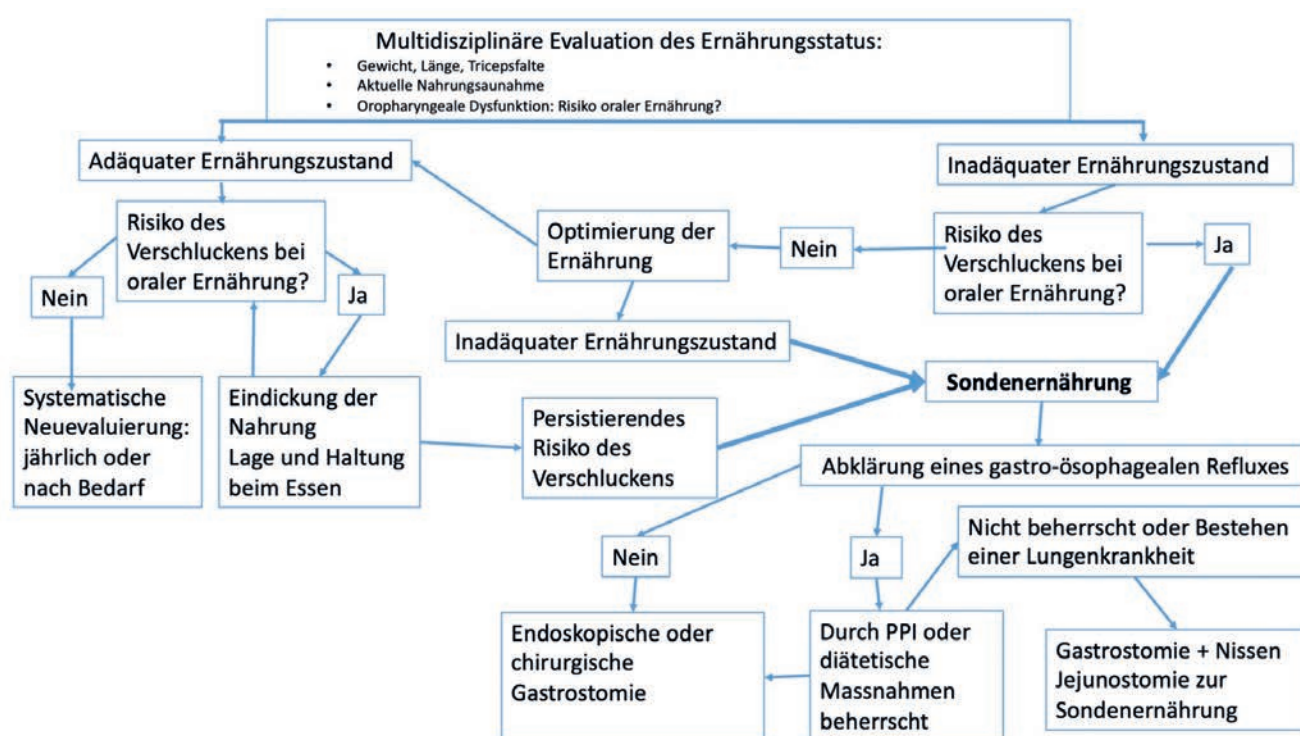
Franziska Righini-Grunder

Ein signifikanter Anteil an Kindern mit einer Cerebralparese (CP) leiden an einer Mehrfachbehinderung. Es handelt sich um Störungen von Haltung und Bewegung als Folge nicht-evolutiver Läsionen des sich in Entwicklung befindenden Hirns. Die Hirnläsionen sind oft diffus, beidseitig und verursachen nicht nur eine schwere motorische, sondern auch eine geistige Behinderung sowie Sehstörungen und oft eine Epilepsie. Es wäre falsch anzunehmen, dass nur die CP für Mehrfachbehinderungen verantwortlich wäre. Genetische, metabolische, infektiöse oder auch traumatische Ursachen können eine Mehrfachbehinderung verursachen¹⁾.

Eine nicht unbedeutende Anzahl mehrfachbehinderter Kinder haben gastrointestinale Probleme und ernährungsbedingte Folgeschäden, oft mangelbedingt, mit Auswirkungen auf ihr Wachstum. Es handelt sich deshalb um eine dem Risiko einer schweren Mangel- oder Fehlernährung besonders ausgesetzten Population^{1,3)}.

Zudem ist es bei diesen Kindern oft schwierig, den Ernährungszustand zu beurteilen: Schwierigkeiten korrekt zu wägen und messen, gefundene Messwerte sind nicht immer reproduzierbar, Tragen von Schienen oder Korsett, Schwierigkeiten Appetit und Hungergefühl zu beurteilen. Oft sind diese Kinder infolge ihres Gewichtes schwer zu tragen, sei es durch Pflegekräfte oder Eltern. Und schliesslich kann die Wahrnehmung des Wachstums des mehrfachbehinderten Kindes und seiner Sicherheit bei der Nahrungsaufnahme durch Familie und Pflegepersonen unterschiedlich sein¹⁾.

Alle diese Hindernisse, die die Ernährung erschweren können, haben uns zu dieser Empfehlung veranlasst. Sie gründet auf den Empfehlungen der European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) von 2017 zur Betreuung von Kindern mit einer Mehrfachbehinderung durch multidisziplinäre Teams in der Praxis. Abbildung 1 stellt die Empfehlungen zur Evaluation und Betreuung mehrfachbehinderter Kinder dar^{1,2)}.



Korrespondenz:
franziska.righini
@luks.ch

Abbildung 1. Beurteilung und angemessene Ernährung von mehrfachbehinderten Kindern
(Adaptiert nach Romano et coll., ESPGHAN 2017)

Beurteilung des Ernährungszustandes

Es wurde nachgewiesen, dass auf Grund der verminderten Beweglichkeit oder fehlenden adäquaten Bestimmungen von Gewicht und Länge, Kinder mit schwerer Cerebralparese nicht den Standardkurven der WHO folgen. Die ESPGHAN empfiehlt jedoch als Ziel, ein Wachstum im Bereiche von P10-P25 auf den landesüblichen Wachstumskurven anzustreben^{1,2)}.

Die anthropometrische Beurteilung ist der Eckpfeiler bezüglich Ernährungszustand, selbst wenn dies im Rahmen einer üblichen pädiatrischen Sprechstunde schwer durchführbar ist. Wir schlagen deshalb vor, dass versucht wird, jeweils dieselbe Messmethode und möglichst dieselbe Fachperson einzusetzen.

Die Verteilung von Fettmasse, wie auch die Knochen- und Muskelmasse weichen von den üblichen, durch DEXA-Scan beurteilten Richtwerten für Kinder

desselben Alters ab. Dies veranlasst uns, für jeden Patienten ein individuell angepasstes Monitoring zu empfehlen. Die Ernährungsberatung soll darauf hinzielen, eine zu starke Zunahme der Fettmasse auf Kosten der Muskelmasse zu vermeiden. Die indirekte Kalorimetrie ist die Untersuchung der Wahl, um den individuellen Energiebedarf zu bestimmen. Diese Messmethode ist jedoch schwer zugänglich und bei diesen Patienten schwer durchführbar, weshalb wir sie in diesem Dokument nicht genauer erläutern werden³⁾.

Die bei Kindern mit Mehrfachbehinderung empfohlenen anthropometrischen Parameter und Methoden sind in *Tabelle 1* zusammengestellt^{1,2)}.

Zeichen, die auf eine Mangelernährung hinweisen, sind in *Tabelle 2* aufgelistet^{1,2)}.

Anthropometrische Parameter	Methoden	Wichtige zu beachtende Punkte
Gewicht	Stuhl- und Rollstuhlwaage Waage mit Hängevorrichtung	Das Verhältnis Gewicht/Länge kann durch verminderte Muskelmasse oder erhöhte Fettmasse verfälscht sein. Es wird deshalb empfohlen, Gewicht und Länge nicht als einzige anthropometrische Parameter zu verwenden.
Länge	Wenn möglich Rückenlage Messung segmentweise (Tibia, Ulna, Knie-Ferse)	
Hautfalten und Armumfang	Hautfalten werden über Triceps und Biceps gemessen, der Umfang Mitte Oberarm	Fettansammlung am Arm geringer als am Abdomen
Knochenmasse	Messung der Knochen- dicke mittels DEXA-Scan (DEXA)	Bei Kontrakturen im Hüftbereich DXA des Femurs oft nicht durchführbar. Messung der Wirbelsäule bei Spondylodesmaterial nicht möglich.
Körperzusammensetzung: Muskelmasse, Fettmasse	Impedanzmetrie DEXA-Scan	Keine gültigen Normwerte für Kinder. Kann der individuellen Verlaufskontrolle dienen.

Tabelle 1. Anthropometrische Parameter und Messmethoden beim mehrfachbehinderten Kind
(Adaptiert nach Romano et coll., ESPGHAN 2017)

Klinische Symptome

- Schwierige Wundheilung, Dekubitus, Druckpunkte
- Verminderte periphere Durchblutung

Z-Score für altersgemässe Länge <-2

Tricepsfalte <10. Perzentile für Alter und Geschlecht

Armumfang <10. Perzentile für Alter und Geschlecht

Wachstumsrückstand, fehlende Gewichtzunahme

Tabelle 2. Klinische Zeichen die auf eine Mangelernährung hinweisen.

Beurteilung des Aktivitätsgrades sowie des Energie- und Nahrungsbedarfs

Um den Energie- und Nahrungsbedarf angemessen abschätzen zu können, sollten die folgenden Punkte beachtet werden^{1,2,3,5)}:

- Kinder im Rollstuhl verbrauchen 60 bis 70% des Kalorienbedarfs eines gleichaltrigen gesunden Kindes
- Gehfähige Kinder mit einer neurologischen Störung können einen höheren Energiebedarf haben als gleichaltrige gesunde Kinder
- Kinder mit enteraler Ernährung haben einen geringeren Kalorienbedarf als Kinder mit oraler Ernährung
- Das Verhältnis zwischen Gesamtkalorienverbrauch und Kalorienverbrauch in Ruhe liegt für eine normale Betätigung bei 1.5-1.6, kann aber bei Kindern mit einer CP-Tetraplegie auf 1.1 absinken
- Schwer unterernährte Kinder können eine Erhöhung des täglichen Proteinbedarfes um bis 2-2.4 g/kg in ihrer Ernährung benötigen.

Laborparameter für die Beurteilung des Ernährungszustandes

Zur Früherkennung einer Mangelernährung bei mehrfachbehinderten Kindern sind keine Laboruntersuchungen notwendig, es wird jedoch empfohlen, die Evaluation des Ernährungszustandes zu ergänzen, um eventuelle Mängel zu erfassen. Kein Parameter ist jedoch spezifisch und ein «biochemischer Status» kann die klinische Untersuchung nicht ersetzen^{1,2)}.

Ein Mangel an Spurenelementen wie Eisen, Zink, Kupfer und an Vitamin D, B12 und Folsäure findet man je nach Studie bei 10-55% der Fälle. Eine Knochenkrankheit bei Vitamin D- und Calciummangel ist mög-

lich, obwohl Studien keinen direkten Zusammenhang zwischen pathologischen Frakturen und Vitamin D-Mangel zeigen. Antiepileptika könnten mit gewissen Mangelzuständen in Zusammenhang gebracht werden, es besteht jedoch wenig Evidenz. Ein Eiweissmangel ist selten durch die Bestimmung von Albuminämie/Präalbuminämie erfassbar^{1,3,4,5)}.

Tabelle 3 fasst die empfohlenen Laboruntersuchungen zur Beurteilung des Ernährungszustandes zusammen^{1,2)}.

Beurteilung der oralen Ernährung

Schlucken ist ein physiologischer Vorgang, der die Nahrung vom Mund in den Magen befördert und in 3 Phasen abläuft:

- Orale Phase: Saugreflex, Mundschluss, Kauen und Transport des Nahrungsbolus durch die Zunge
- Pharyngeale Phase: Weiterbeförderung des Bolus vom Gaumensegel in den Hypopharynx und zum oberen Ösophagusphinkter
- Oesophageale Phase: Koordinierte Öffnung und Schliessung des oberen und unteren Ösophagusphinkters und Transport durch die Ösophaguskontraktionen.

Bei Kindern mit Mehrfachbehinderung besteht oft eine oropharyngeale Dysfunktion. Damit besteht bei diesen Patienten ein erhöhtes direktes oder indirektes Aspirationsrisiko. Schon während der oralen Phase können das Zubereiten und der Transport des Nahrungsbolus in der Mundhöhle gestört sein. Es kann bei mehrfachbehinderten Kindern schwierig sein, den Zustand der Zähne zu beurteilen. Karies ist bei dieser Population jedoch häufig und kann Ursache von Schmerzen sein. Die pharyngeale Phase des Schluckvorganges kann insbesondere durch eine Funktions-

Harnstoff, Kreatinin
Blutgasanalyse mit Glucose und Elektrolyten
Blutbild
Ferritin, Fe-Sättigung oder Transferrinrezeptor
Calcium, Magnesium, Phosphat
Albumin, Gesamteiweiss
Leberenzyme
Vitamine A, D, E, B12, Folsäure, Quick/INR (zur Vitamin K-Bestimmung)
Parathormon
In Betracht ziehen: Zink, Urinuntersuchungen (Phosphat, Calcium, Elektrolyte, Methylmalonsäure)

Tabelle 3. Laboruntersuchungen zur Beurteilung des Ernährungszustandes.

Fortbildung

störung des Gaumensegels beeinträchtigt sein, und ein Flüssigkeitsstau im Pharynx kann zu Aspiration während der Nahrungsaufnahme führen. Und schliesslich kann eine mehr oder weniger stille Aspiration durch einen gastro-ösophagealen Reflux oder durch im Ösophagus blockierte Nahrung hervorgerufen werden. Die Evaluierung der drei Phasen muss unbedingt durch eine erfahrene Fachperson, z.B. eine Logopädin erfolgen. Je nach klinischen Zeichen können zusätzliche Abklärungen (Videofluoroskopie des Schluckaktes, High-Resolution-Manometrie des Ösophagus, Impedanz-pH-Metrie, Endoskopie des oberen Verdauungstraktes) in Betracht gezogen werden^{1,2,3}.

Ernährungsbetreuung

Bei oropharyngealer Dysfunktion sind in erster Linie die Textur der Nahrung sowie die Dauer der Mahlzeit und Haltung während der Mahlzeit anzupassen, um Komplikationen wie die Aspiration von Nahrung zu vermeiden. Die Behandlung besteht in sensomotorischer Stimulation zur Optimierung des Schluckaktes, und beinhaltet Übungen für Lippenschluss, Gesichtsmuskulatur und Zungenmotorik.

Die Ernährung muss dem Ernährungszustand, dem neurologischen Status und Aktivitätsniveau, aber auch den energetischen Bedürfnisse des Kindes angepasst werden. Auch soll die Autonomie des Kindes respektiert werden, wenn Essen willentlich geschieht.

Nicht nur die energetischen Bedürfnisse müssen erfüllt werden, sondern auch der Bedarf an Proteinen und Spurenelementen. Unter letzteren sind die wahrscheinlich wichtigsten Eisen, Vitamin D und Jod. Um

eine angemessene Supplementation zu erreichen, sollten die Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Ernährung, der DACH (Deutschland, Österreich, Schweiz) und der ESPGHAN berücksichtigt werden.

Eine Ernährungshilfe sollte in Betracht gezogen werden, wenn die orale Ernährung zu wesentlichen klinischen Komplikationen führt, wenn der energetische Bedarf nicht gedeckt ist oder wenn die tägliche Dauer der Mahlzeiten 4 Stunden überschreitet. Diese Massnahme ist für die Eltern oft einschneidend, manchmal schwer zu akzeptieren und bedarf deshalb begleitender Massnahmen. Die Änderung der Essgewohnheiten ihres Kindes kann für die Eltern schmerzlich sein, sie bedürfen deshalb der Unterstützung. Präzise Erläuterungen durch einen pädiatrischen Gastroenterologen und eine Bedenkzeit sind notwendig. Eltern und Betreuungspersonen müssen darüber informiert werden, dass eine enterale Ernährung die orale nicht ersetzt, und es wichtig ist, eine teilweise orale Ernährung fortzuführen, oder zumindest eine orale Stimulation, um den physiologischen Schluckakt zu erhalten^{1,2,5}.

Tabelle 4 beschreibt die verschiedenen Möglichkeiten künstlicher Ernährung für Kinder^{1,2}.

Ist eine enterale Ernährung indiziert, so muss die Wahl der Nahrung dem Alter und den individuellen Bedürfnissen angepasst werden. Es ist empfehlenswert, die entsprechenden Anpassungen anfangs mit Hilfe einer Diätassistentin vorzunehmen. Folgende Punkte müssen beachtet werden:

Methode	Technik	Wichtige zu beachtende Punkte
Magensonde	Mit oder ohne Sedativum Durch eine erfahrene Fachperson ausgeführt (kann eventuell den Eltern anvertraut werden)	Kurzfristig enterale Ernährung oder falls keine chirurgische Massnahme angeboten werden kann. Kann zu übermässigem Sekretfluss beitragen. Muss alle 3-4 Wochen gewechselt werden.
Gastrostomie (PEG)	Endoskopisch und/oder chirurgisch Sonde oder Knopf	Je nach anatomischen Verhältnissen und den Gewohnheiten des Pflgeteams. Sonde verbleibt 3-6 Mte., dann anlegen eines Knopfes. Knopf muss alle 3-6 Mte. gewechselt werden.
Gastro-Jejunostomie	Endoskopisch und/oder chirurgisch	Bei ungenügender Magenentleerung oder gastro-ösophagealem Reflux (vor oder anstelle von Antireflux- Chirurgie). Ermöglicht Magenaspilation und jejunale Ernährung. Knopf muss alle 3-6 Mte. gewechselt werden.
Jejunostomie	Chirurgisch	Setzt das Anlegen einer Darmschlaufe mittels chirurgischen Eingriff voraus. Knopf muss alle 3-6 Mte. gewechselt werden. Anfänglich kontinuierliche Ernährung, Nahrungsmischung der jejunalen Lage angepasst.

Tabelle 4. Methoden zur enteraten Ernährung.

- **Verabreichungsart:** Enterale Ernährung im Prinzip als Bolus (ist physiologischer) oder kontinuierlich; Entscheidung je nach Toleranz des Kindes und Familien-/Betreuungsumständen. Bei jejunaler Ernährung ist kontinuierliche Verabreichung vorzuziehen, um Nahrungsintoleranz und Durchfall zu vermeiden.
- **Wahl des Produktes für die enterale Ernährung:** Für über einjährige Kinder wird eine standardisierte polymere, ballaststoffreiche Lösung empfohlen. Bei Volumenintoleranz oder höherem energetischem Bedarf kann, ausser bei jejunaler Verabreichung, ein polymeres hyperkalorisches (1.5 kcal/ml) Produkt verwendet werden. Im ersten Lebensjahr kann Säuglingsnahrung oder Muttermilch verwendet werden. Hat sich der Ernährungszustand stabilisiert, werden bevorzugt hypokalorische, fettarme, ballaststoff- und spurenelementreiche Lösungen verwendet.
- Bei schwerer Mangelernährung besteht das Risiko des Refeeding-Syndroms, und es wird eine stationäre Anpassung der Ernährung empfohlen.
- Es gibt keine Empfehlungen zur Verwendung hausgemachter Nahrungslösungen; es besteht das Risiko des Verstopfens der Sonde oder ungenügender Kalorienzufuhr. Bei schwer mangelernährten Kindern sollte deshalb das Vorsichtsprinzip walten und dies muss den Eltern erklärt werden.

Langfristige Überwachung

Das Wachstum und das Eintreten der Pubertät sind wichtige Phasen bei der Ernährungsberatung mehrfachbehinderter Jugendlicher, insbesondere in Hinblick auf die Entwicklung von Nervensystem, Lungen und Skelett.

Für Risikokinder gelten folgende Empfehlungen:

- Dreimonatliche Kontrolle von Wachstumsparametern und der Ernährung durch den Kinderarzt
- Halbjährliche Kontrolle der anthropometrischen Parameter, der energetischen Bedürfnisse und des Ernährungsstatus durch die Ernährungsberatung und den pädiatrischen Gastroenterologen
- Jährliche Überprüfung der Ernährung und Spurenelemente, inklusive Laborabklärung wie in *Tabelle 3* dargestellt, durch den pädiatrischen Gastroenterologen.

Bei mehrfachbehinderten Kindern besteht das Risiko einer Mangelernährung, die sich auf ihre allgemeine und insbesondere neurologische Entwicklung auswirken kann. Eine multidisziplinäre Betreuung durch Kinderarzt, pädiatrischen Gastroenterologen und Therapeuten (Logopädin, Physio- und Ergotherapeuten, Ernährungsberater), aber auch durch die Familie und weitere das Kind betreuende Personen, ist wesentlich. Oft treten bei der Indikationsstellung einer Gastrostomie oder eines anderen enteralen Zugangs ethische Fragen auf, für die man Zeit und ein offenes Ohr haben muss^{1,2)}.

Referenzen

- 1) Romano C, et al. *European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment*. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2017. **65**(2): 242-264.
- 2) Recommendations for Nutritional Management of Children with Neurological Impairment (NI). ESPGHAN, 2017
- 3) Leonard M, et al. Nutritional status of neurologically impaired children: Impact on comorbidity. Arch Pediatr 2020. **27**(2): 95-103.
- 4) Siniscalchi A, et al. *Conventional and New Antiepileptic Drugs on Vitamin D and Bone Health: What We Know to Date?* Curr Clin Pharmacol 2016. **11**(1): 69-70.
- 5) www.sge-ssn.ch/grundlagen/lebensmittel-und-naehrstoffe/naehrstoffempfehlungen/dachreferenzwerte.

Danksagung

Die Autoren danken insbesondere Dr. med. Joël Fluss, Neuropädiater an der Universitätskinderklinik Genf, und Frau Nadine Chappuis, Ernährungsberaterin am Kantonsspital Luzern, für das sorgfältige Durchlesen des Manuskriptes und für ihre geschätzte Mitarbeit.

Autorinnen

Dr. med. Franziska Righini-Grunder, MSc, Abteilung für Gastroenterologie, Hepatologie und Kinderernährung, Kinderspital, Kantonsspital, Luzern

Dr. med. Laetitia-Marie Petit, Unité de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition pédiatriques, Hôpital Universitaire de Genève (HUG), Genf

Die Autorinnen haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.