



YAĞ MALABSORPSİYONLARI ve BESLENME TEDAVİSİ

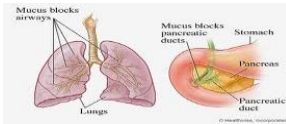
Prof. Dr. Nurcan YABANCI AYHAN

MALABSORPSİYONLAR YAĞ EMİLİMİ BOZUKLUKLARI

- Kistik fibrozis (Mukovisidozis)
- Akrodermatitis enteropatika
- Safra tuzu yetersizliği

KİSTİK FİBROZİS (MUKOVİSİDOZİS)

Tanım: Vücudun dış salgı(ekzokrin) bezlerini (tükrük bezi, derideki ter ve yağ bezleri) tutan, pankreas yetersizliği, kronik akciğer hastalığı ve malnutrisyonun eşlik ettiği fetal seyirli bir hastalıktır. Kalıtsal, otozomal resesif geçişli kronik malabsorbsiyon sendromlarından biridir.



Kistik Fibrozis



Epitelyal yüzeyi bulunan tüm organ sistemlerini,
öncelikle de

Akciğer, pankreas, karaciğer,
Barsaklar, mukus salgılayan bezler, ter bezleri**

etkileyen bir hastalıktır

Kistik Fibrozis (KF) Görülme Sıklığı

- Dünyada 1/2000-2500
- Beyaz ırkta daha sık
- Türkiye'de taşıyıcı sıklık yaklaşık 1/25
- Canlı doğum insidansı 1/2000-3500
- Ortalama yaşam süresi 36.9 yıl

CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator)

CFTR protein

Kistik fibrozis geninin kodladığı membran proteinidir

CFTR protein

Klor kanalında görev alır.
Klorun transportunda rol oynar.
CFTR de gelişen blok sonucunda



- Hücre yüzeyinde yetersiz hidrasyon
- Sekresyonlarda koyulaşma

Tanı Yöntemleri

KF Tanısı 4 ana ölçüt kullanılarak yapılır.

1. Solunum sistem bulguları
2. Gastrointestinal sistem bulguları
3. Aile öyküsü
4. Ter testi (sure yok, terleme sağlanır, 30 dk filtre kağıdına ter emilir)



Terde klor konsantrasyonu (mmol/L)

- <40 **Sağlıklı**
- 40-60 **Şüpheli**
- >60 **Hasta**

Laboratuvar Bulguları

Anemi
Hiponatremi
Hipokloremi
Hipotasemi
Hipoproteinemi
Hipoalbuminemi
Hiperürisemi
Metabolik alkaloz
Dışkıda yağ

Klinik Bulgular

AC enfeksiyonu
Kronik ishal
Kusma
Mekonyum ileusu
Abdominal distansiyon
Dehidratasyon
Ödem

KF'in En Önemli Klinik Bulguları

- Pulmoner enfeksiyon
- Pankreas yetersizliği (Pankreatik enzim yetersizliği) DM?
- Pankreasın ekzokrin enzimleri yetersizliği sonuca oluşan malabsorpsiyon (yağ, elzem yağ asitleri, vitaminler, mineraller)
- Buna bağlı gelişen malnutrisyon

KİSTİK FİBROZİS ve MALNUTRİSYON

- İmmün yanıtta azalma-enfeksiyon
- Pulmoner işlevlerde azalma
- Egzersiz toleransında azalma-Oksijenlenme↓
- Solunum kas işlevinde bozukluk
- Solunum gücünde azalma

(Buhar tedavisi, koyulaşan sekresyon ve öksürük↓)

KİSTİK FİBROZİS ve BESLENME

- Yaşam süresini ve kalitesinin artması
- Beyin gelişimi
- Akciğer gelişimi
- Akciğer işlevlerinin devamlılığı
- Malnutrisyonun önlenmesi için

ÖNEMLİDİR

TIBBİ BESLENME TEDAVİSİNİN AMAÇLARI



PANKREATİK ENZİM TEDAVİSİ

KREON TABLET

Pankreas yetersizliğinde diyetle ek olarak verilir.

Max: 10 000 IU/kg/gün

Yemek esnasında ve öncesinde ÇİĞNENMEDEN

Malabsorpsiyonu ve malnutrisyonu azaltır.

Büyüme ve gelişmeyi olumlu yönde etkiler.

AC işlev bozukluklarında iyileşme sağlar.

13

Uygun Dozda Pankreatik Enzim Desteği

Yağların %80-90 oranında geri emilimi

Gaita ile enerji ve prt kaybının önlenmesi

Kreon tablet:

8000 ünite lipaz

9000 ünite amilaz

450 ünite proteaz

300 mg pankreas ekstresi

(Çok yönlü, sindirim kolaylaştırıcı ve malnutrisyon önlenmesine yönelik tablet)



14

KİSTİK FİBROZİS - ENERJİ

Normal bireylere göre enerji ihtiyaçları
%120-150 artmıştır.

DENGE SAĞLANAMAZSA → NEGATİF ENERJİ DENGESİ

Enerji değeri yüksek
besinler
(Fantomalt, protifar,
vb, 4-5 ölçek)

Tam yağlı süt/yoğurt
Sütlü tatlılar
Sıvıyağlar
Tereyağı (4C)
Unlu besinler
Ekmek
Bisküvi
Pekmez, reçel, bal

15

KİSTİK FİBROZİS - PROTEİN

Kas katabolizmasının artması ile vücut proteinleri azalır.

Aşırı nitrojen kaybı var
Malabsorpsiyonlar
Doku gelişimi

PROTEİN ↑

Enerjinin %15-20'si
Min 2 g/kg/gün
Max 4 g/kg/gün

%60'İ İYİ KALİTE
(NPU Yüksek)

16

KİSTİK FİBROZİS - KARBONHİDRAT

Enerjinin %45-50'si kompleks CHO'lar

Aşırı CHO tüketimi > Artan CO₂ üretimi

SOLUNUM İŞLEVLERİNDE BOZUKLUK ☹

17

KİSTİK FİBROZİS - YAĞ

Enerjinin %35-40'ı

MCT'den zengin

☹ Emilimleri için pankreatik lipaz ve safra asitlerine
gereksinim yok, emilimleri de kolay

☹ Karnitine gerek olmadan taşınabilmesi

☹ Ağırlık kazanımında önemli değişiklikler

☹ MCT içeren mamalar, Peptijunior, Caprilon,
Alfare, Alprem

Enzim tableti kullanma durumuna göre verilme miktarı ayarlanır

18

KİSTİK FİBROZİS - TUZ

- 2-4 mmol/kg/gün
- Emen ve mama alan bebekler için özellikle önemlidir. Hassas terazi kullanılmalıdır.
- Sıcak havalarda, ateşli dönemler ve ishalde ayrıca dikkat edilmelidir.

19

Kistik Fibroziste Önerilen Enerji ve Besin Öğeleri	
Enerji	RDA X 1.5 (%120-150)
Protein	RDA X 1.5
Yağ	Enerjinin %40'ı
Elzem yağ asitleri	Enerjinin %5'i
A vitamini	2400-3000 mcg
D vitamini	20 mcg
E vitamini	100-200 mg
K vitamini	5 mg (2 kez/hafta)
B kompleks vitaminler	RDA X 2
C vitamini	RDA X 2
NaCl	Bebeklerde 1 g/gün
Çinko	RDA
Demir	RDA

20

KİSTİK FİBROZİSTE ENTERAL BESLENME DESTEĞİ

- Ağızdan beslenmesinde sorun olan hastalarda
- Enfeksiyonların azaltılmasında
- Büyüme ve gelişmenin çok geri kaldığı durumlarda



ENTERAL BESLENME DESTEĞİ
KULLANILMALIDIR

21

AKRODERMATİTİS ENTEROPATİKA

- Çinko emilimindeki yetersizlik sonucu oluşan, otozomal resesif geçiş gösteren bir hastalıktır.
- Hastalık anne sütü alan bebeklerde görülmez (AS kesilince!!) ligandin
- Yapay beslenen bebeklerde ilk haftalarda veya anne sütü kesilmesini izleyerek sulu dışkı ile başlar.

Başlıca Belirtileri

Deri lezyonları

Kronik ishal

Alopesi (saç dökülmesi)

Nöropsikiyatrik bozukluklar



Gelişme geriliği +
Malnutrisyon

22

AKRODERMATİTİS ENTEROPATİKA DİYET TEDAVİSİ

- Tedavi olarak yaşam boyu ORAL ÇİNKO [Çinko sülfat-Zn(SO₄)₂ / Çinko asetat Zn(O₂CCH₃)₂] verilmesi önerilmektedir. Doz, plazma çinko düzeyine göre ayarlanmalıdır (50 mg/gün elementer Zn).
- Gelişme geriliği ve PEM derecesine göre beslenme tedavisi yapılmalıdır.
- Steatore olabileceği için, diyetin yağ miktarı başlangıçta %25-30
- CHO intoleransı gelişebilir. CHO türüne (laktoz, sukroz, galaktoz, vb) göre geçici olarak diyetle ayarlama yapılabilir.

23

SAFRA TUZU YETERSİZLİĞİ

- KC'de konjuge safra tuzu yapımı
- Safranin barsağa akması
- İleumdan safra tuzu emilimine ilişkin bozukluklar



- Barsak lümeninde, misel oluşumu için konjuge safra tuzları azalır.
- Steatore görülür.

24

Safra Tuzu Yetersizliđi Diyet Tedavisi

- Yađların ve yađda eriyen vitaminlerin malabsorpsiyonu olduđu için;
- Hastanın yaşına uygun olarak diyete yađda eriyen vitaminler (A, D, E, K) eklenmelidir.
- Bu hastalarda malabsorpsiyon ancak kolestramin (safra tuzu bađlayan ređine) ve orta zincirli yađ asidi (MCT) içeren diyetler ile kontrol altına alınabilir.
- Enerji ve besin ögeleri gereksinmesi, PEM derecesine göre belirlenir.