

병원에서의 특수의료용도식품 적용 사례 (The Use of Medical Food in Hospital)

김은미, 조영연

삼성서울병원 영양파트

Kim, Eun Mee, Cho, Young Yun

Dietetics, Samsung Medical Center

2007년 5월 개정고시된 특수의료용도식품 중 환자용 균형영양식, 당뇨환자용 식품, 신장질환자용 식품, 장질환자용 가수분해 식품, 열량 및 영양공급용 의료용도 식품 등은 주로 경장영양지원의 영양액으로 적용되고 있으며, 경장영양지원의 경우 최근 우리나라도 의사, 영양사, 약사, 간호사로 구성된 영양지원팀의 팀의료에 의해 환자평가, 처방, 공급, 추구관리 등의 과정을 통해 각 환자의 상태에 따라 정밀하게 적용 관리되고 있다. 또한 일부 경구영양환자의 경우에도 심한 영양불량으로 치료의 지연 등이 초래되는 경우 등은 이러한 영양액을 경구로 보충적용하고 있다. 그리고 유전성 대사질환자용 식품은 유전성 대사이상 환아에게는 필수 불가결한 치료식품이며, 연하곤란자용 점도증진 식품은 이 식품 없이는 경장영양에 의존할 수 밖에 없는 연하곤란 환자에게 식사섭취가 가능하게 함으로서 치료의 예후가 좋아지게 할 뿐 아니라 환자 및 보호자의 삶의 질을 증가시키는 치료 식품이다.

본고에서는 이러한 특수의료용도식품의 병원에서의 적용 및 관리절차, 특수의료용도식품의 현황 및 문제점, 그리고 적용사례 등을 고찰 함으로서 제도적인 반영에 이해를 돕고자 한다.

I. 경장영양지원 영양액 적용

1. 경장영양지원의 적용절차

첫째, 경장영양지원이 필요한 환자를 선정하여 영양상태를 평가한다. 대상환자는 영양섭취 또는 흡수가 어려우나 장기능은 정상인 환자를 선정하게 되며, 단장증후군, 장폐색, 위장관출혈 등의 장기능이 정상이 아닌 환자는 적용할 수가 없다. 대상환자를 선정하게 되면 각 환자의 체위평가, 검사결과, 영양섭취량 평가, 질병의 종류 및 중증도에 따른 과대사상태 등을 평가하여 필요영양공급량 결정, 영양액 선정, 투입시기, 투입속도, 투입경로(1) 등의 결정을 위한 정확한 영양상태를 평가한다.

둘째, 필요영양공급량, 공급시기(2,3), 공급경로(4), 공급방법, 속도 등을 결정 처방한다. 영양상태평가 내용을 근거로 과잉 또는 과소공급이 되지 않는 적절한 영양공급량을 각 환자별로 개인별로 결정하며, 초기 공급시기는 늦어지게 되면 임상결과(5)에 악영향을 초래하게 되므로 장기능이 가능하고 혈액동력학적 안정상태가 되면 빠른 경장영양지원이 권고되고 있다. 공급경로, 공급방법, 속도 등은 경장영양지원을 하여야 할 기간, 위장의 생리적 기능 정도 등을 고려하여 결정한다.

셋째, 경장영양액의 결정, 공급, 합병증관리 등을 실시한다. 경장영양액의 물리적특성, 영양소 조성, 열량영양소의 비율, 비타민과 무기질 등의 특성을 잘 고려하여(8,9) 환자에게 가

장 적절한 경장영양액을 선정하여 공급한다. 초기 부적응상태를 잘 조정하면서 필요량까지 충분히 증가시키고, 위장관의 문제점, 영양상태 재평가, 수분균형, 흡인여부(6), 설사, 감염 등의 추구관리 및 합병증 관리를 한다.

넷째, 영양교육을 실시한다. 지속적인 경장영양지원이 필요한 환자는 영양액의 공급방법, 공급속도, 감염관리(7) 등의 교육을 실시한다.

2. 영양지원팀의 팀의료

경장영양지원은 흡인, 설사, 감염 등의 잠재적 합병증 발생이 가능하므로 안전하고 효과적으로 공급하는 것이 중요하다. 적절한 영양치료가 필요한 환자에게 안전하고 효과적인 영양지원을 위해서는 분야별 전문인력의 지속적인 관리가 필수적이다. 따라서 최근 각 병원에서는 의사, 영양사, 약사, 간호사로 구성된 영양지원팀을 구성하여 경장영양지원을 위한 팀의료를 적용하고 있다.

영양지원팀은 각 진료과로부터 영양지원 대상환자에 대한 자문의뢰를 받아 적절한 영양지원을 실시하고, 지속적인 모니터링을 통해 적정성 평가 및 합병증 관리 등을 실시한다. 영양지원팀에 의한 팀의료를 통해 정맥영양에서 경장영양으로의 전환을 적절하게 유도할 수 있을 뿐 아니라(11), 합병증 발생율, 사망률, 재원기간, 재입원비용 등을 낮출 수 있음이 보고되고 있다(10)

3. 경장영양액의 현황 및 문제점

경장영양액으로 사용되는 영양액은 주로 표준영양액, 질환별 영양액, 가수분해영양액, 영양소보충제 등으로 크게 나누어지며, 표준영양액과 질환별 영양액은 가수분해 되기 전의 영양소 형태로 구성되어 위장관 기능이 정상인 환자용으로 적절한 열량과 영양소의 대부분을 제공한다. 면역증강영양액은 glutamine, arginine, nucleotide, n-3 fatty acid 등의 영양소가 첨가되어 면역기능의 보강이 필요한 환자용이다. 표준영양액이나 질환별 영양액과는 달리 단백질이 아미노산의 형태로 함유된 가수분해경장영양액은 흡수저하가 있는 환자에게 적용하며, 단일 영양소를 함유한 modular는 열량 및 단백질의 밀도를 높일 필요가 있는 환자에게 적용한다.

< 표 : 국내 경장영양액 공급 현황 >

구 분	종 류	
표준 영양액	표준	뉴케어 300, 그린비아TF, 페디아슈어(소아용)
	섬유소 함유	뉴케어화이버, 그린비아화이버, 제비티, 제비티 RTH , 엔리치, 메디푸드
	고단백	그린비아 HP, 뉴케어 HP
질환별 영양액	혈당 조절용	뉴케어 DM, 그린비아 DM, 글루서나, 메디푸드 글루트롤
	신장질환용	그린비아 RD, 그린비아 RD 플러스
	간질환용	그린비아 헤파케어
	면역제제	(이뮤널란,레론반 : 보험급여화 이후 수입중단)
가수분해 영양액	성인 장질환용-모노웰소아용- 네오케이트	
영양소보충제 (Modular)	맥시줄,폴리코즈(당질) MCT oil(지방), 듀오칼 (당질,지방), 프로맥스(단백질), 글루타민(glutamine)	

현재 병원에서 경장영양액의 적용시에 가장 큰 문제는 특수한 상황에 적용할 영양액이 없다는 것이다. 특히 중환자의 경우 면역기능 증강과 예후 호전 등이 보고되고 있는 면역제제 영양액은 환자식대 급여화 이후 수입이 중단된 상태이다. 또한 경장영양지원 뿐만 아니

라 경구영양지원으로도 많이 필요한 암환자 영양액, 소장질환용 가수분해 영양액 등 특수한 상황에서 치료에 반드시 필요한 영양액이 없으므로 환자를 위한 최선의 영양지원을 할 수가 없다는 것이 가장 큰 문제이다. 따라서 이러한 제품의 국내공급을 유도할 수 있는 제도적 보완과 영양액의 특성과 처방량에 따른 적절한 수가 책정이 필요하다.

둘째, 장기간 경장영양액을 공급받는 환자에게 꼭 필요한 미량영양소(Se, Cr, Mo 등)가 식품공전의 규제로 영양액에 첨가될 수가 없다는 것이다. 국내 생산제품에는 물론 함유되어 있지 않으며, 수입제품의 경우에도 미량영양소를 포함하고 있는 원제품을 재조정하여 제외 가공 후 수입하고 있는 현실이다. 이는 환자의 치료도 적절하게 하지 못할 뿐만 아니라 원가상승요인도 되고 있어 시급히 해결되어야 할 불필요한 규제이다.

< 표 : 영양액의 미량영양소 함량 비교표 > (함량: ug / 1000ml)

제품명	국내 수입제품			원제품(미국)		
	Se	Cr	Mo	Se	Cr	Mo
제비티	0	0	0	54	91	115
글루서나	0	0	0	50	58	110

4. 면역영양액이 필요한 환자사례

< 38세 HCC rupture 를 주소로 중환자실로 입원한 남자 환자 >

<임상자료> : 키 168cm, 표준체중 60.6kg, 평소체중 56kg(92.3% of IBW), 혈청 알부민 4.0 ->2.3
 <경과> : 입원 직후 수술을 시행한 환자로 스트레스가 매우 높아 영양상태가 불량한 것으로 판정되었다. 장기능 회복이 늦어져 영양지원을 위해 정맥영양을 시작하였으나 면역기능 저하로 정맥관 감염이 나타났다. 수술 후 금식 상태였으므로 금식을 시작할 때 장기능 저하 우려가 있어 2~3일간 적응도를 관찰한 후 영양농도가 높은 영양액으로 변경할 예정이었다. 수술 후 합병증으로 장 운동성 저하로 인한 문제가 지속되어 경장영양이 원활하게 진행되지 못하였으며 영양공급이 부족하여 TPN을 지속하였다.

	형태	영양공급근거	영양공급필요량	영양액조성	문제점 및 비교
POD #5	정맥영양	수술 후 위장관 기능 저하	Energy 30kcal/kg Protein 1.3g/kg Fluid 2L/day	Dext 300g a.a 80g Lipid 50g ; 1900kcal/day	중심정맥관 감염이 생겨 제거
POD #9	초기 경장영양	8/1부터 장음 회복, 중심정맥관 제거 후 장으로 금식 시도	Energy 33kcal/kg Protein 1.5g/kg	표준 영양액공급 ; 900kcal/day 단백질 33g TPN 1.5L ; 1400kcal/day a.a 60g	면역보강영양액으로 진행이 필요하나 변경 못함 경장영양 부족하여 TPN 재시작
POD #24	경장영양이행 (경구영양)	* 경장영양 부적응으로 위관 제거 후 경구영양시도	Energy >30kcal/kg Protein 1.3g/kg	경구 섭취 약 700kcal 단백질 20g TPN 1.5L ;	경구섭취가 부족하여 TPN 공급 지속함 *6/24L & Rt pleural effusion 증가양상, 52.9kg
POD #37	퇴원		Energy >30kcal/kg Protein 1.3g/kg	경구섭취 약 1600kcal 단백질 60g	

< 고찰 >: 급식 시작 전에 이미 감염이 보고되어 면역 기능강화가 필요한 것으로 판단되었다. 면역영양액을 적용하는 것이 바람직하나 적절한 영양액의 부재로 진행하지 못하였다. 글루타민을 함유한 영양액을 수술 직후부터 공급하였을 때 면역기능 증가뿐 아니라 수술 후 합병증과 재원일수 단축의 효과보고(8)를 고려할 때, 면역체제를 공급하였다면 이 환자에서도 비슷한 효과를 기대할 수 있었을 것이다.

II. 유전성 대사이상 조제분유의 적용

1. 유전성 대사이상의 영양치료

유전성 대사이상은 유전자에 의해 일어나는 질환으로 심각한 임상적 문제를 초래하여 출생직후 발견되므로 빠른 진단과 치료가 필수적이다. 대사이상질환은 특정효소나 조효소의 기능저하 또는 결핍으로 나타나게 되므로 영양치료가 필수적인 요소이며, 영양치료의 목표는 대사이상의 불균형을 교정하고 혈액 내 대사물의 농도를 정상수준으로 유지하면서 정상적인 성장과 발달을 추구하는 것이다(13,15).

첫째, 대사이상에서 초래되는 축적되는 물질의 공급차단 또는 결핍되는 물질의 공급을 실시하기 위해서 기본적인 치료특수분유를 선정한다. 둘째, 대사이상의 종류와 환자의 나이, 성장단계, 성별 등을 평가하여 영양공급필요량을 설정하고, 비타민과 무기질의 부적절성을 평가하여 공급여부를 결정한다. 셋째, 치료 특수분유를 기본으로 하여 모유나 일반조제분유, 무단백분유, 단일성분영양제 등을 적절하게 조정하여 최상의 공급량을 결정한다. 넷째, 대사이상물질의 축적 및 결핍여부, 성장정도를 지속적으로 잘 모니터하면서 영양공급액 및 공급량을 적절하게 변경시켜 나간다(16).

2. 유전성 대사이상 조제분유의 국내현황 및 문제점

유전성 대사이상질환은 매우 드물게 발생하고 자세한 주의관찰을 요하므로 환자별 개별적인 영양치료가 필수적이다. 최근 대사이상 환자의 생존율이 증가하면서(14) 임상적으로 성장기 이후의 문제와 임신, 출산까지 관리에 대한 필요성이 점차 증가하고 있다.

영양공급 측면에서는 환자가 성장함에 따라 초기에는 분유만 섭취하다가 점차 음식을 도입하면서 단백질 함량을 높인 특수 분유로 전환하는 것이 필요하다. 그러나 국내에는 PKU 영양액만 2단계 분유가 생산되고 있어 다른 질환이 있는 환아는 성장에 따른 음식섭취를 진행하기가 쉽지 않은 상황이다.

이외에도 정밀한 지속적인 영양관리가 꼭 필요함에도 불구하고 영양사의 교육수가가 책정되지 않아 필요성에 비해 실제 관리가 적절히 이루어지지 않을 가능성이 높다고 할 수 있다.

< 표 : 국내 유전성 대사이상 조제분유 생산공급 현황 >

특수분유	대사이상증	식사요법
PKU - 1, 2 formula(매일)	페닐케톤뇨증 (Phenylketonuria)	페닐알라닌 제한,티로신 증가, 지나치게 제한하면 발육장애, 빈혈 저단백혈증 등 결핍증상이 나타남
	Tetrahydrobiopterin 결손증	저페닐알라닌식, L-dopa, 5-하이드록시 트립토판 투여, BH4 복용
BCAA-Free formula(매일)	단풍당뇨증 (Maple syrup urine disease)	이소루신, 루신, 발린 제한
Methionine-Free Formula (매일)	호모시스틴뇨증 (Homocystinuria)	메티오닌 제한, 시스틴, 비타민, 엽산보충, 열량과 단백질은 RDA 이상으로 공급
Leucine-Free formula (매일)	Isovaleric acidemia	루신제한, L-carnithine,Glycine 첨가,열량과 단백질은 RDA 이상으로 유지
MPA formula (매일)	Propionic acidemia	이소루신, 발린, 메티오닌, 트레오닌, Long chain unsaturated fatty acid 제한, 열량은 충분히, L-카르니틴,비오틴투여
	Methylmalonic acidemia	이소루신,발린,메티오닌,트레오닌, Long chain unsaturated fatty acid 제한, 열량은 충분히, L-카르니틴, VB12 투여
UCD formula, Protein Free formula(매일)	고암모니아 혈증 II형	단백질 제한, 급성기에는 투석 EAA's,L-카르니틴,L-시트룰린 보충, 열량은 RDA 보다 충분히 공급
	시트룰린혈증 (Citrullinemia) /Arginosuccinic aciduria	단백질 제한 EAA's,L-아르기닌 보충, 열량은 RDA 보다 충분히 공급
	고아르기닌혈증 (Hyperargininemia)	단백질 제한, EAA's,L-카르니틴 보충 열량은 RDA 보다 충분히 공급
*없음	고티로신혈증 (Hypertyrosinemia)I형	페닐알라닌,티로신 제한, 혈장 메티오닌이 높으면 메치오닌 제한, 열량의 65~70% 이상을 당질로 공급, 열량은 RDA보다 높게 공급
*없음	고티로신혈증 (Hypertyrosinemia) II형	페닐알라닌,티로신 제한
*없음	알카톤뇨증 (Alkaptonuria)	페닐알라닌,티로신 제한
*없음	Glutaric acidemia II형	저지방,저단백

(영유아영양, 2003 교문사)

3. 성장단계별 유전성 대사이상 조제분유가 필요한 환자 사례

< 12세된 Methylmalonic acidemia 남자 환자 >

<경과> : 1996년 5월에 2.85 kg(89% of IBW)으로 정상분만했으나 1996년 6월 metabolic acidosis로 Methylmalonic Acidemia 진단 받았으며, 성장단계에 따른 대사이상 조제분유를 Abbott 사로부터 지원받고 있음.

	영양공급액	근거	성장정도	고려사항	비고
진단 시점	Propimex-1 + Similac (Abbott)	메티오닌, 발린, 이소루신, 트레오닌 제한	키 75~90p 체중 67%	진단 초기에는 엄격한 제한을 우선으로 함	
5세	2단계 분유로 변경 +음식 시도	환자가 분유를 다 먹지 못하고, 음식 먹기 원함	키 25p 체중 88.7%	분유내 단백질 함량증가, 단백질균이외 음식 사용	만4세 이후 복막투석 시작 (metabolic acid 제거)
12세	2단계 분유 +일반음식	투석후 단백질섭취량 증가	키 75p 체중 101%		

<고찰>: 2단계 분유는 1단계용에 비해 단백질 함량이 높으며 당질과 지방 함량은 낮게 구성되어 단백질을 제외한 다른 성분은 음식으로 섭취하면서 병행하여 사용할 수 있도록 구성되어 있다. 이 환아는 현재 12세이며 고형 음식 섭취를 병행하고 있어 2단계 분유를 사용하는 것이 적절한 상태이다. 진단 초기에는 국내 생산 분유가 없어 외국 분유를 무상으로 공급받았으며 2단계도 같은 분유로 섭취하고 있다.

국내에서 생산 제공되는 분유는 1종 이외에는 2단계가 없는 상태이며, 현재 관리중인 다른 환아가 성장한 후 대사이상 환자의 영양관리에 어려움이 있을 것으로 예상된다.

III. 열량 및 영양공급용 특수의료용도식품의 적용

열량 및 영양공급용 특수의료용도식품은 영양강화제(modular)로 통칭되며, 현재 당질, 지방, 당질과 지방, 단백질 강화제가 국내에 시판되고 있어 사용이 가능하다. 당질과 지방 보충제는 열량공급 증가가 필요한 소아의 분유에 첨가하거나 경장 영양액의 열량 증가에 사용할 수 있다. 단백질 강화제도 대사적으로 단백질 필요량이 많이 증가해 있는 환자에게 경구 또는 경장영양액에 보충용으로 사용되고 있다. 그러나 환자식 식대급여화 이후 이러한 치료용 식품의 사용에 대한 인정이 안되고 있어서 일부 병원을 제외하고는 적극적인 사용이 어려운 상황이다.

또한 미량 영양소인 비타민, 무기질은 외국과 달리 의료용도 식품으로 공급되는 것이 없어 공급량을 증가하는 것이 필요한 환자의 경우에도 적절히 사용할 수 없다.

IV. 연하곤란자용 점도증진식품

1. 연하곤란 환자의 영양관리

연하곤란은 뇌졸중, 뇌손상, 신경계질환이나 종양, 외과적 수술, 방사선요법 등 다양한 질병 상태에서 발생하며, 연하과정의 장애로 식사시 질식이나 폐렴을 유발할 위험이 높으므로 각 환자의 연하능력에 따른 안전한 식사를 제공하여야 한다. 연하곤란으로 부적절한 식사섭취가 지속되면 체중감소, 탈수, 영양소부족 등의 영양결핍증이 발생하기 쉬우므로 정밀한 평가와 지속적인 관리가 필요하다.

연하곤란환자에게 침상검사, 후두경검사 또는 영상형광투시법 등의 검사를 시행하여 연하곤란의 부위, 정도 등을 정확하게 평가하고, 경구섭취가능여부와 섭취 가능한 고형음식의 질감 및 액체농도를 결정한다. 대부분의 이 단계의 환자는 경장영양을 하고 있으므로 연하곤란식의 경구섭취정도에 따라 경장영양을 감소시킬 수 있으며, 연하곤란식의 섭취호전정도에 따라 식사의 점도, 질감을 단계적으로 조정하여, 연하곤란식(연하보조식) 1단계, 2단계, 치아보조식, 일반 연식 등으로 진행한다. 식사의 단계별 이행은 질식이나 흡인의 위험이 없도록 연하곤란식의 수음도를 정밀하게 잘 관찰하면서 진행되어야 한다. 경장영양식에서 연하곤란식을 거쳐 일반 연식으로의 이행은 환자 및 보호자의 삶의 질을 향상시키는 중요한 치료의 일환이다.

2. 연하곤란식의 구성

연하곤란식(연하보조식)은 묽은 액상음식의 섭취정도에 따라 구분이 되며, 연하보조식 1단계는 묽은 액상음식의 섭취가 전혀 안 되거나 흡인의 위험이 높은 환자에게 제공되는 식사로서 모든 음식을 갈아서 벌꿀 정도의 농도로 점도를 강화시켜서 제공하는 부드러운 형태의 식사이다. 따라서 이단계에서는 수분섭취가 부족하기 쉬우므로 점증제의 사용이 불가피하다. 연하보조식 2단계는 1단계보다 묽은 액상식품의 섭취가 다소 가능한 환자에게 제공하는 식사로서 1단계보다 점도가 약화된 식사이다.

< 연하보조식 1단계의 식사구성 >

구분	농도조절내용	배식구성
식사	죽(점증제 5g 첨가)이나 된 죽(점증제 15g 첨가) 미음(점증제 5g 첨가) 국(점증제 10g 첨가), 물김치(점증제 4g 첨가) 수분함량 높은 채소류(점증제 1-1.5g 첨가)	1일 3끼 식사
우유류	우유나 두유(점증제 10g 첨가)	아침 식사시
과일류	과일(점증제 1g 첨가),	점심, 저녁 식사시
간식류	간식죽(점증제 5g 첨가)	오후간식
영양보충	영양액(점증제 12g 첨가)	필요시

3. 연하곤란환자의 영양관리 사례

< 뇌졸중으로 재활치료를 받다가 연하곤란이 발생하여 경장영양지원을 받았으며, 연하곤란식으로 이행식 진행하여 경구섭취가 가능해진 61세 여자환자 >

H D	식사	영양중재	근거 및 비고
19	경장영양	열량증량, 급식속도조절	재활치료로 인한 열량요구량증가
30	연하보조식 1단계	식사공급 및 연하곤란시 식사섭취 방법과 주의점 에 대해 설명, 자료제공	삼킴기능 검사결과 묽은 액체는spoon feeding으 로 소량씩 섭취 가능함. 경구섭취시작 권장함.
32	치아보조식 시도	*치아보조식으로 이행 시도	* 환자가 묽은 액체 섭취시 사래드는 양상 보여 농도조정 시행 * 일반죽은 묽어 다소 사래 양상을 보이고, 진밤은 씹기 힘들어하고 drooling 있음
41	연하보조식 +치아보조 식	* 연하보조식과 치아보조 식을 병행진행 * 퇴원교육(점증제 사용 및 농도조정 교육)	* 국,김치 등의 액체는 연하보조식으로 점도 조정하여 섭취 * 주식도 일반죽을 농도조정하여 섭취 * 기타 고체상태의 찬은 다져서 섭취

Reference

1. The ASPEN Nutrition Support Practice manual 2nd,2005
2. V Artinian, et al, Effects of early enteral feeding on the outcome of critically ill mechanically ventilated medical patients, *Chest*, 2006 Apr;129(4):960-7.
3. NN Lam, et al, Early enteral feeding for burned patients-An effective method which should be encouraged in developing countries, *Burns*, 2007 Sep 3.
4. JC Montejo, et al, Multicenter, prospective, randomized, single-blind study comparing the efficacy and gastrointestinal complications of early jejunal feeding with early gastric feeding in critically ill patients, *Crit Care Med*, 2002 Apr;30(4):796-800.
5. JY Peter, et al, A metaanalysis of treatment outcomes of early enteral versus early parenteral nutrition in hospitalized patients, *Crit Care Med*, 2005 Jan;33(1):213-20.
6. NA Metheny, et al, Tracheobronchial aspiration of gastric contents in critically ill tube-fed patients: frequency, outcomes, and risk factors, *Crit Care Med*, 2006 Apr;34(4):1007-15.
7. CJ Patchell, et al, Reducing bacterial contamination of enteral feeds, *Arch Dis Child*, 1998 Feb;78(2):166-8.
8. Y Sakurai, et al, Randomized Clinical Trial of the Effects of Perioperative Use of Immune-enhancing Enteral Formula on Metabolic and Immunological Status in Patients Undergoing Esophagectomy, *World J Surg* 2007 Jul 25.
9. D Garrel, et al, Decreased mortality and infectious morbidity in adult burn patients given enteral glutamine supplements: a prospective, controlled, randomized clinical trial, *Crit Care Med*, 2003 Oct;31(10):2444-9.
10. JT Hassell, et al, Nutrition support team management of enterally fed patients in a community hospital is cost-beneficial, *J Am Diet Assoc*, 1994 Sep;94(9):933-8
11. GL Gurgueira, et al, Outcomes in a pediatric intensive care unit before and after the implementation of a nutrition support team, *JPEN*, 2005 May-Jun;29(3):176-85.
12. The Ross Metabolic Formula System, Nutrition Support Protocol, 4th Ed, 2001
13. ME den Boer, et al, Long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency: clinical presentation and follow-up of 50 patients, *Pediatrics*, 2002 Jan;109(1):99-104.
14. B Neven, et al, Allogenic Bone Marrow Transplantation in Mevalonic Aciduria, *N engl J med*, 2007, june 28, 356:26.
15. AA Monavari and ER Naughten, Prevention of cerebral palsy in glutaric aciduria type 1 by dietary management, *Arch Dis Child*, 2000 Jan;82(1):67-70.
16. RH Singh, et al, The nutritional management of urea cycle disorders, *Critical Care Clinics* 2005 21(4 suppl): S27-35.