

Beslenme ve Hidrasyon

İrene Benigni

Diyetisyen, Fransız Rett Sendromu Derneği para medikal konseyi üyesi

Beslenme

Hastaların sağlığı ve refahı büyük ölçüde diyetlerine bağlıdır. Kötü beslenme ve gelişim geriliği sıklıkla Rett Sendromuyla ilişkilidir. [1], [2].

Bir dizi nedene bağlı olabilirler:

- Yüksek düzeyde enerji harcamaları ve özel ihtiyaçlar (özellikle perisurjik artrodez vakalarında).
- Aşağıdakilerle bağlantılı beslenme zorlukları:
 - Kendi kendine beslenememe
 - Kötü oral durum
 - Masseters kas sertliği nedeniyle zayıf çiğneme hacmi (çiğneme kasları)
 - Yutma güçlüğü
 - Yeme ve / veya içme işlemine olumsuz tepki veren ve yiyecek ve / veya içecek alımını bozan duyuşal beslenme bozukluğu
 - Aşırı yavaş yemek.

Sindirim sorunları yemeğe, özellikle de GOR (Gastro-Özofageal Reflü), abdominal şişkinlik ve kabızlığa etki eder.

Beslenme durumu şu şekilde değerlendirilmelidir

- Çocuklar

Çocukların kilolarını (aylık) ve boylarını (yıllık olarak) kaydetmek ve çizelgelemek önemlidir. Çizelgenize göre kilo sabit veya azalmış görünüyorsa, yetersiz beslenme başlıyor anlamına gelebilir. Büyüme yavaşlarsa, yetersiz beslenmenin kronik hale geldiğinden şüphelenilir. Rett sendromlu bireylerinin yaklaşık% 50'si standarda göre daha küçüktür ve bu fark yaşla birlikte artar [3].

Ağırlık / boy endeksi (ölçülen ağırlık x 100 / çocuğun boyu için standart ağırlık)% 90 ile 110 arasında olmalıdır. % 90'ın altında yetersiz beslenme riski vardır.

- Yetişkinler

Bir ayda% 5 veya 6 ayda% 10 kilo kaybı veya 18.5 kg / m²'den düşük bir Vücut Kitle İndeksi alarm faktörleridir.

Rett sendromlu hastaların beslenme gereksinimleri

Beslenme gereksinimleri bir kişiden diğerine önemli ölçüde değişebilir.

Eslenme ihtiyacı Rett Sendromlu kızlarda yüksek görünmektedir ve birçok kız için büyük ve sağlıklı iştahları olsa da yetersiz besleniyorlar. [2]

Ebeveynlerin yaklaşık %80'i, yetersiz beslenmiş olsa bile kızlarının iyi beslendiğini varsaymaktadır. [1]

Bu paradoksla ilgili hiçbir hipotez doğrulanmamıştır: spastisite, stereotipiler ve diğer durumlarda enerji harcamaları artmıştır ...

Diğer kızlar beslenme güçlüğü çeker ve beslenme gereksinimlerini sağlamak için yeterince yiyemezler.

Yetersiz beslenmenin nedenleri, mümkünse tedavi edilecek şekilde tanımlanmalı ve diyet alımlarını iyileştirmek için zenginleştirilmiş yiyecekler verilmelidir.

Zenginleştirilmiş gıda

Kalorileri küçük bir hacimde yoğunlaştırmak için yemeklere ekleyin:

Konsantre süt, süt tozu, peynir, büyüme destekleyici sütü, yumurta, reçel, ton balığı veya somon kırıntısı içeren proteinler ekleyebiliriz

Tereyağı, margarin, yağ, krema, sürülebilir çikolata, fıstık ezmesi, badem püresi ile yağ ekleyebilirsiniz.

Karbonhidrat ekleyebiliriz: Nişasta, kek, crumbles, badem tozu, fındık tozu, eklem kırıntısı

Ayrıca, tatlılar, çorbalar, püre tahıllar, meyve suları, protein tozu, maltodekstrin olarak ticarileştirilmiş, ilaç endüstrisi tarafından üretilen yüksek enerjili ve yüksek proteinli gıda takviyeleri verebiliriz

Besin alımı ile önerilen içecekler (süt, meyve suyu)

Özel ihtiyaçlar

Rett sendromunda osteoporoz görülme sıklığı oldukça yüksektir [4]. Beslenme durumunun yanı sıra kalsiyum ve D vitamini alımları beslenme eksikliği önlemleri olarak önemlidir [5]. D vitamini eksikliği osteoporoz oluşumuna yol açabilir. Haftada bir veya iki kez yüksek yağlı balık yedirmek ve hastaya D vitamini takviyesi vermek osteoporoz'u engellemede yararlı olabilir.

Kalsiyum eksikliği çok yönlüdür [3]. Günde üç kez süt ürünü vermek ve alımını kontrol etmek önemlidir.

Gıda dokusunu çiğneme yeteneklerine uyarlama

Bazı Rett bireyler, masseter kasları sertliği nedeniyle yemek sırasında hızlı bir şekilde yorulurlar, bu nedenle çiğneme zayıflar.

Bu gibi durumlarda, hastaya verilecek gıdalar için bir öğütme değirmeni veya bir blender kullanılmalıdır veya boğulmayı önlemek, sindirim ağrısını azaltmak ve sindirimi iyileştirmek ve hastanın yeme zevkini arttırmak için yiyecek püresi veya püre haline getirilmelidir.

Yutma ile ilgili sorun olması durumunda, öğütülmüş gıdaların alınması daha kolay olacaktır.

Kıyılmış gıdalar:

Kıyılmış gıdalar, çiğnemesi zayıf, dili hareketleri (yutma için) yeterli ve yutma problemi olmayan bireyler için uygundur. Et kıyılmış olmalı ve sebzeler ezilmelidir. Bazen, pirinç, irmik, bazı makarna ürünleri, mercimek, bezelye gibi küçük tahıl tanelerinden kaçınılmalıdır çünkü bu gıdaları ağızda toplamak ve homojenize etmek zordur. Çiğnemesi zor olan meyveler hariç tüm tatlılar izin verilir.

Öğütülmüş gıdalar:

Aşağıda yer alan tarifler,

- yutma güçlüğü çeken,
- ya da çiğnemeyen ve dilini yanlamasına hareket ettiremeyen Rett sendromlu bireyler için adapte edilmiştir.

Yiyecekler ayrı ayrı ince öğütülmelidir. Sürülebilir peynirler, püreler veya çorbalar ile birlikte öğütülmelidir; aksi takdirde, kendi başlarına yutulduğunda, mukoza zarına yapışırlar.

Önerilen tatlılar: öğütülmüş taze meyve, elma sosu, nişastalı veya nişasta sütlü tatlılar veya içine herhangi bir türden bir bağlayıcı ilave edilen her türlü hamur işi.

Beslenme zorluklarının nedeni olarak aşağıdakileri kontrol edin.

- Muhtemel diş ağrısı, ortopedik osteoporoz ağrısı
- Konuşma terapisti tarafından uygun eğitim ile azaltılabilen duyuşal beslenme bozukluğu
- Sindirim problemleri, özellikle gastro-özofageal reflü, abdominal şişkinlik ve kabızlık, bu sorunların prevalansı yaklaşık% 74 olarak tahmin edilmektedir [6] ve sistematik olarak kontrol ve tedavi edilmelidir.

Beslenme zorlukları devam ederse, tüp besleme oral beslenmeyi tamamlayabilir veya oral beslenmeden tip beslenmeye geçilebilir. Bu nazogastrik veya daha yaygın olarak gastrostomi tüpü kullanılan bir beslenme sistemidir. Büyüme ve kilo alımını iyileştirmeye izin verir. [7]

Gastrostomi her zaman hastayı, aileyi ve doktorları içeren fikir birliği ile alınan kararının sonucudur.

Hidrasyon

Hidrasyon dengesizliği, yetersiz sıvı alımı (içmeyi reddetme, kendilerini içememe) veya artan kayıplara (hipertermi, salya akıntısı, kusma, ishal, yüksek ateş) bağlı olarak Rett sendromlu kişilerde sıklıkla görülmektedir.

Pratik tavsiyeler

Yemek sırasında ya da yemek dışında içecek önerin. Sıvılardan sadece su önemlidir, ancak bazı Rett kızları duyuşal bilgi eksikliğinden (tat, doku yok, yetersiz sıcaklık) dolayı suyu sevmezler.

Öneriler:

- Aromalı su, infüzyon, köpüklü içecekler, meyve suyu, sütlü içecekler, çay, kahve, hindiba suyu, tatlı, yoğurtlu içecekler veya çorba, sebze suyu gibi tuzlu içecekler...
- Bütün bu içecekler farklı sıcaklıklarda sunulabilir (ılık sıcaklık genellikle tercih edilir) ve / veya nişastaya kalınlaştırılabilir veya özellikle yutma bozuklukları durumunda, agar veya jelatin ile jelleştirilebilir.

Risk faktörlerine karşı korunma ve mücadele, "tedavi ve bakımı" içeren çok disiplinli bir yaklaşımı gerektirir.

Bu ekip bir konuşma terapisti, bir gastroenterolog ve gelişimsel engellilerde uzmanlaşmış bir diyetisyen içermelidir.

Beslenme, Rett Sendromunda tedavinin en önemli yönlerinden birini temsil eder, ancak genellikle ihmal edilir. Diğer tüm tedavi biçimlerinin mümkün kılındığı köşe taşıdır.

Beslenme sorunları aileler için ek bir yük oluşturur ve kızlarını veya oğullarını beslemek için çok fazla zaman harcamaya ihtiyaç duyabilirler.

Referanslar

[1] Benigni and Senez, 2008. Detection of alert factors of malnutrition in Rett Syndrome: a national prospective survey within the French national association. World Rett Syndrome Congress, Paris.

- [2] Oddy et al., 2007. Feeding experiences and growth status in a Rett Syndrome population. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 45:582-590
- [3] Schwartzman et al., 2008. Eating practices, nutritional status and constipation in patients with Rett Syndrome. Arq Gastroenterol. V45.
- [4] Haas et al, 1997. Osteopenia in Rett Syndrome. J pediatr. 131 : 771-774
- [5] Linglart et al, 2009. Osteoporose et handicap moteur central. Arch Pediatr 16:614-615
- [6] Lotan and Zysman, 2006. The digestive system and nutritional considerations for individuals with Rett Syndrome. Scientific World Journal. 10:778-787.
- [7] Motil et al, 2009. Gastrostomy Placement Improves Height and Weight Gain in Girls with Rett Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 49:237-242