

Rett sendromunda zayıf büyüme ve beslenme yönetimi

Jenny Downs & Helen Leonard

Telethon Çocuk Enstitüsü, Perth, Batı Avustralya

Zayıf büyüme ile ne kastedilmektedir?

İyi beslenme, dayanıklılık oluşturmak, bağışıklık sistemini güçlendirmek ve sağlıklı bir yaşam tarzı sürdürmek için önemlidir. Beslenme sağlığı, yeterli besin alımı, etkili besin işleme ve emilim (sindirim) ve etkili besin kullanımı (metabolizma) gerektirir. Gıda alımı, vücuda yeterli miktarda makro besin maddesi (karbonhidratlar, proteinler ve yağlar) ve mikro besin maddeleri (vitaminler ve mineraller) sağlamalıdır.

Rett sendromunda neden zayıf büyüme meydana geliyor?

Zayıf büyüme, Rett sendromunun (RTT) destekleyici tanı kriterlerinden biridir ve genellikle yaşa uygun baş çevresi büyümesi, boy ve kilo oranının yavaşlaması olarak gözlemlenir. Beslenme, yutma ve sindirim ile ilgili zorluklar, vücuda gerekli beslenmeyi sağlamayı zorlaştırabilir. Yemek zamanları uzun ve stresli olabilir. Pek çok aile, özellikle salya akıntısı veya hiperventilasyon sebebiyle aşırı sıvı kaybı olduğu durumlarda çocuklarının yeterli sıvı içmemesi endişesini dile getirir. Büyümeyle etkileyecek faktörler aşağıdakileri içerir:

- İştah, diğer koşulları kontrol etmek için kullanılan ilaçlardan etkilenebilir (artmış veya azalmış).
- Oral duyarlılık, yiyeceklerin ve içeceklerin tadına, dokusuna veya sıcaklığına verilen tepkileri etkileyebilir.
- Çiğneme kas koordinasyonu gerektirir ve bazı kişiler yiyecekleri dilleri ile yutaklarına taşımayı zor bulmaktadır. Tekrarlayan diş gıcırdatması (bruxism) yaygındır ve aşınmış dişler yutmadan önce gıdaları daha az yumuşatabilir.
- Yutma gücü, yemek yerken veya içerken öğürme veya öksürüğe neden olabilir ve yiyecek / sıvının akciğerlere kaçması ve havanın sindirim sistemine geçmesi olasılığını artırabilir. Bu göğüs enfeksiyonu riskini artırabilir. Nefes tutma veya hiperventilasyon gibi değişen solunum paternleri de bu sürece müdahale eder.
- Kötü vücut pozisyonu, sindirim organlarını sıkıp sıkıştırabilir. Örneğin, skolyoz, dik duruşu zorlaştırabilir.
- RTT'li birçok birey kendi kendisini besleyememektedir. Yeme / içme aktiviteleri için başkalarına muhtaçlardır.

Rett sendromunda zayıf büyüme ne kadar yaygındır?

Rett sendromlu birçok kişi, boy ve yaşına göre düşük kilodayken, küçük bir kısmı boy ve yaşına göre aşırı kiloludur. Beslenme ve beslenmede zorluklar Rett sendromlularda sıklıkla görülür. Yaklaşık% 25'i yemek yerken veya içerken düzenli olarak öğürme yaşar ve Avustralya'da Rett sendromlu bireylerin yaklaşık% 20'si mide içine uzatılan bir tüp aracılığıyla besin maddelerinin tamamını veya bir kısmını alarak beslenir (gastrostomi).

Aileler evde bu durumu nasıl yönetebilir?

Rett sendromlu kişilerin beslenme sağlığını iyileştirmek için, aileler beslenme düzenlemelerini düşünebilir veya beslenme zorluklarını azaltmak için stratejileri destekleyebilir. Örneğin, sık sık

küçük öğünler sunmak, beslenme becerilerinin uygulanmasına olanak sağlarken beslenmeyi daha yönetilebilir hale getirebilir. Çene desteği sağlanması çiğnemeyi kolaylaştırabilir. Besin dokularını değiştirmek (püre haline getirmek gibi) yutmaya yardımcı olabilir ve çiğneme çabasını azaltabilir. En sevdiği yiyecekleri sunmak, iştah açıp yemek yeme motivasyonunu artırabilir. Özel kaplar (örneğin biberonlar) kullanılması, bağımsız besleme için çabalara yardımcı olabilir. Fiziksel ve sözlü bilgi istemleri yemek yeme katılımını artırarak sosyal ve eğlenceli bir deneyim haline getirebilir. Aspirasyon riskini azaltmak için, ailelerin solunum düzenlerini izlemesi ve solunumun sabit olduğu durumlarda yiyecekleri vermesi gerekir. Dik duruşu korumak ve gerekirse desteği sağlamak, gıdanın sindirim kanalından geçmesini kolaylaştırabilir.

Belirlenmiş tedavi / yönetim seçenekleri var mı?

Bireyin ihtiyaçlarına bağlı olarak çeşitli tedavi ve yönetim seçenekleri vardır. Değerlendirme bulgularına dayanarak tedavi birkaç yolla önerilebilir: artan kalori alımı, diyet ve beslenme stratejilerindeki değişiklikler ve enteral beslenme seçenekleri.

Öncelikli tedavi seçenekleri nelerdir?

Düşük Vücut Kitle İndeksi (VKİ - BMI) olan veya bazı anti-epileptik ilaçlar alan kişilerde, doktor mikro besin seviyelerine bakmak için kan testi isteyebilir. Yemek yeme ve içme sorunları, beslenme / çiğneme / yutma kabiliyeti konuya hakim bir sağlık uzmanı tarafından değerlendirilebilir. Video floroskopi adı verilen bir röntgen prosedürü, sindirim sisteminin üst kısmındaki yutma mekanizmasını ve diğer organların çalışmasını gözlemlemek için kullanılır. Bu, aspirasyonun tanımlanmasında ve gıda dokusunda modifikasyonun yutmayı iyileştirip iyileştiremeyeceğini değerlendirmede faydalıdır.

Bir doktor veya diyetisyen, RTT'li kişiler için makul bir hedef kilo hakkında öneride bulunabilir ve RTT için her yaş bandında büyüme çizelgeleri mevcuttur (persentil çizelgeleri). Hasta düşük kilolu ise, belirlenen hedef kiloya ulaşmasına yardımcı olmak için kalori alımı artırılmalıdır. Bu, yüksek kalorili besleyici gıdalarla (ekmek, mısır gevreği, makarna, kuru meyveler, süt ürünleri, baklagiller, zeytin, avokado vb.) diyeti destekleyerek yapılabilir. Yaşa uygun yüksek kalorili besin takviyeleri de yararlı olabilir, ancak bu tip ürünler sadece diyetisyenin tavsiyesi üzerine kullanılmalıdır. Mevcut diyet ve beslenme uygulamalarının değiştirilmesi de yardımcı olabilir (bkz. Aile tarafından evde yönetimi).

Diyet ve beslenme uygulamalarındaki değişiklikler besin alımını iyileştirmese, enteral beslenme seçenekleri araştırılabilir. Bunlar, mide, duodenum (on iki parmak bağırsağı) veya jejunumun (ince bağırsağın üst kısmı) içine doğrudan yerleştirilen bir tüp aracılığıyla besinleri sağlar. Enteral beslenme seçenekleri, kalori alımındaki artışlara rağmen kilo veremeyen, yutkunurken gerekli kasları koordine etmeyi başaramayan, beslenmeyi / içmeyi rahatsız edici veya sıkıntılı bulan ya da beslenmesi çok uzun süren kızlarda faydalı olabilir. Enteral tüp temel besin alımını sağlarken beslenme süresini de azaltabilir.

Üç ana enteral besleme türü vardır. Bir naso-gastrik tüp burundan mide içine sokulabilir ama bu sadece kısa süreli kullanım içindir. Bir gastrostomi tüpü veya G tüpü, mideye perkütan (Perkütan Endoskopik Gastrostomi, PEG) veya cerrahi olarak sokulur. Bir gastro-jejunostomi veya PEG-J tüpü, ince bağırsağın jejunumuna gastrostomi veya cerrahi olarak yerleştirilen bir besleme tüpüdür. Bu ikinci (PEG-J) seçenek daha az kullanılır.

Ne tür takip gereklidir?

Beslenme ve sindirim sağlığının değerlendirilmesi 12 yaşın altındaki çocuklar için 6 ayda bir, gençler ve yetişkinler için yılda en az bir kez önerilir. Bu, kilo, boy ve Vücut Kitle İndeksi (VKİ - BMI) ölçümü, ağız sağlığının değerlendirilmesi ve günlük diyetin gözden geçirilmesi, beslenme yetenekleri ve zorluklarını içermelidir. Bu, yemek yemenin, çiğnemenin ve yutmanın ne kadar sürdüğünü, kendi kendine beslenme becerilerini, yeni beslenme stratejilerinin etkisini ve kanın kimyasal bileşenlerini ölçmek ve organ işlevini gözlemlemek için kan testlerini içerir. Aileler

kızlarına en aşına oldukları için, tedavi aldıkları doktorlara ve diyetisyenlere en uygun beslenme planlarını ve tedavilerini hazırlamada büyük bir anlayış sağlar. Enteral seçenekler kullanıldığında, yerleştirme alanındaki cilt tahrişleri, tüp sızıntıları, gastrostomi tüpünün hareketi veya reflü gibi yan etkiler gibi komplikasyonları gözlemlemek için izleme gereklidir. Enteral destek yoluyla günlük beslenme ihtiyacının en az% 50'sini alan herhangi bir kişiye, kan kimyasını ve mikro besinleri kontrol etmek için düzenli kan testleri yapılmalıdır. Enteral yollarla beslenme alan kızlarına (veya oğluna) uyum sağlayan ailelerin duygusal ve pratik desteğe ihtiyacı olabilir.

Referanslar

Leonard H, Ravikumara, R, Baikie G, Naseem N, Ellaway C, Percy A, Abraham S, Geerts S, Lane J, Jones M, Bathgate K, Downs J. Assessment and management of nutrition and growth in Rett syndrome. Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. 2013;57(4):451-460.

See also guidelines for gastrointestinal issues at <https://rett.telethonkids.org.au/resources/guidelines-and-reports/> .