

Virškinimo trakto sutrikimų valdymas Rett'o sindromo atveju

Jenny Downs ir Helen Leonard

„Telethon“ vaikų institutas, Pertas, Vakarų Australija

Ką reiškia virškinimo trakto sutrikimai?

Trys dažniausios virškinimo trakto sutrikimo problemos, paliečiančios Rett'o sindromą turinčias merginas ir moteris, yra: vidurių užkietėjimas, gastroezofaginio reflukso ligos (GORD / GERD) ir pilvo pūtimas.

Vidurių užkietėjimas įvyksta tada, kai išmatos yra sausos, kietos ir sunkiai praeinančios žarnynu. Užkietėjimas gali sukelti didelį diskomfortą ir skausmą. Refluksas atsiranda tada, kai maistui patekus į skrandį, tinkamai neužsidaro stemplės apatinės dalies raumuo. Dėl to skrandžio turinys gali grįžti į stemplę, o tai gali būti skausminga ir kraštutiniais atvejais pažeisti stemplės gleivinę. Rūgštis taip pat gali grįžti į stemplę tais atvejais, kai skrandis nėra tinkamai ištuštinamas. Šis reiškinys vadinamas uždelstu skrandžio ištuštinimu. Pilvo pūtimas apibūdina pilvo išsipūtimą, lydimą įtempimo, pilnumo, diskomforto jausmo ir skausmo.

Kodėl esant Rett'o sindromui pasireiškia virškinimo trakto sutrikimai?

Kadangi virškinimo sistema veikia kartu su kitomis organizmo sistemomis (nervų, kraujotakos, raumenų-skeleto, kvėpavimo ir endokrininės sistemos), sutrikimai bet kurioje iš šių sistemų neigiamai gali paveikti sveiką virškinimo sistemos funkcionavimą.

- Dėl sumažėjusios žarnyno peristaltikos ir mažesnio fizinio aktyvumo bei dėl kai kurių įvairių vaistų šalutinių poveikių, Rett'o sindromą turintiems asmenims gali pasireikšti vidurių užkietėjimas.
- Ribotai judantiems ir / arba nuo skoliozės kenčiantiems asmenims gali atsirasti refluksas.
- Hiperventiliacija, kvėpavimo sulaikymas ir nuryjamas oras gali sukelti pilvo pūtimą.

Skausmas, nerimas ir susijaudinimas gali paaštrinti šias problemas ir padidinti nepatogumo jausmą. Tai gali sutrukdyti sveikai mėgautis maistu ir apriboti maistinių medžiagų vartojimą. Tai savo ruožtu lemia suprastėjusį augimą ir kūno funkcionavimą.

Kaip dažnai pasireiškia virškinimo trakto sutrikimai Rett'o sindromo atveju?

Dauguma Rett'o sindromą turinčių asmenų patiria vieną ar daugiau skrandžio ir žarnyno problemų. Nuo vidurių užkietėjimo kenčia maždaug 80% Rett'o sindromą turinčių asmenų, maždaug 40% kenčia nuo reflukso ir maždaug 40% nuo pilvo pūtimo.

Kaip šeimos gali tuo pasirūpinti būdamos namuose?

Norint veiksmingai valdyti refluksą, vidurių užkietėjimą ir pilvo pūtimą, gali prireikti keisti įprastą dietą ir maitinimo strategijas.

Reflukso valdymas: gali padėti dietos keitimas, pašalinant maisto produktus, kurie gali sukelti refluksą (pvz., citrusus, šokoladą, kofeino turinčius gėrimus, gazuotus gėrimus). Šeimos turėtų vieną po kito pašalinti įtariamus maisto produktus ir stebėti, ar neatsirado koks nors pagerėjimas. Dažnesnis maitinimas mažesnėmis porcijomis gali pagreitinti virškinimą ir užkirsti kelią skrandžio rūgšties kilimui. Teigiamą poveikį gali duoti maisto produktų tirštinimas,

naudojant parduodamus arba natūraliu pagrindu pagamintus tirštiklius (prieš tai pasikonsultuokite su gydytoju arba dietologu). Kūno padėtis valgant taip pat yra svarbi. Vertikali padėtis užtikrina reikiamą virškinimo organų padėtį, o gravitacija gali padėti maistui, skysčiams ir skrandžio sultims judėti tinkama kryptimi. Jei maitinimas turi įvykti gulint, šeimos turėtų pakelti priekinę lovos dalį. Galiausiai, valgymo aplinka turėtų užtikrinti teigiamą mitybos patirtį. Stresas gali sutrikdyti įprastą virškinimo procesą, todėl gali padėti ramios ir malonios aplinkos sukūrimas.

Vidurių užkietėjimo gydymas. Skaidulos, skysčiai, fizinis aktyvumas ir rutina yra svarbūs veiksniai, kuriuos gali įtakoti pati šeima. Atsižvelgiant į amžių, rekomenduojama paros skaidulų norma yra ~ 14-25 g. Daug skaidulų turintys maisto produktai (pvz., pilno grūdo dribsniai ir duona, daržovės, ankštinės daržovės, vaisiai ir džiovinti vaisiai) turi natūralų laisvinamąjį poveikį, taigi jie turi būti įtraukti į dietą. Svarbu palaikyti tinkamą skysčių kiekį. Jei dažnai pasireiškia hiperventiliacija ar seilėtekis arba kai vartojami vidurius laisvinantys preparatai, skysčių vartojimas turėtų būti didesnis, kad kompensuotų skysčių netekimą. Vidurių užkietėjimo simptomus gali palengvinti judėjimas ir reguliarus fizinis aktyvumas. Galiausiai, nustatant reguliary tualeto procedūrų ritmą, nustatomas biologinis kūno laikrodis tuštinimuisi atlikti. Geriausias tualetų procedūrų laikas yra per 30 minučių nuo valgymo pabaigos, kai dėl skrandžio raumenų susitraukimų pagreitėja išmatų judėjimas. Įgyvendinti pokyčiai siekiant suvaldyti vidurių užkietėjimą, taip pat gali sumažinti pilvo pūtimo simptomus.

Ar egzistuoja patvirtintos gydymo / valdymo galimybės?

Pirmiausiai visada svarstomas mažiausiai invazinis variantas.

Esant vidurių užkietėjimui pasireiškia bent vienas iš 2 toliau išvardintų simptomų: ne mažiau 25% tuštinimosi atvejų reikia stangintis, mažiausiai 25% tuštinimūsi metu išmatos yra kietos ir didelės apimties, ne mažiau 25% tuštinimosi atvejų lieka neišsytuštino iki galo pojūtis, ne mažiau 25% tuštinimosi atvejų jaučiamas išeinamosios angos užsikimšimas / užblokavimas, ne mažiau 25% tuštinimosi atvejų reikalinga pagalba, tuštinamasi rečiau kaip 3 kartus per savaitę.

Yra daug simptomų, leidžiančių suprasti apie atsiradusį refliuksą. Tai gali būti: svorio netekimas, nepaisant gero apetito (kai lydi ir kiti simptomai), rūgšties kvapas kvėpavimo metu, raugėjimas ar atsirūgimas, reguliary vėmimas, maisto atsisakymas arba pakartotinis kramtymas ir nenoras nuryti (atrijimas), kosulys pavalgis, bloga bendra kvėpavimo takų būklė, elgesio sutrikimai valgant ar iškart po valgio, dantų erozija. Diagnozė nustatoma atsižvelgiant į visų simptomų pasireiškimą.

Pilvo pilvo pūtimo simptomai yra: pilvo skausmas, susijęs su įsitempimu pilvo srityje. Siekiant nustatyti ar kvėpavimo sulaikymas ar oro prarijimas yra prisidedantys veiksniai, gali prireikti fizinio pilvo tyrimo ir kvėpavimo pobūdžio stebėjimo.

Kad patvirtintų refliuksą diagnozę, gydytojas gali paprašyti atlikti papildomus tyrimus, įskaitant pH stebėseną arba viršutinės virškinimo trakto dalies endoskopiją. Esant vidurių užkietėjimui, gali prireikti papildomai stebėti žarnų peristaltiką ir atlikti pilvo rentgeno tyrimą.

Kokios yra klinikinės gydymo galimybės?

Kai kurias virškinimo problemas galima lengvai išspręsti pakeitus dietą, padėtį ar valgymo aplinką (žr. tvarkymasis namuose). Jei paprastos strategijos neveikia, gali padėti gydymas vaistais. Norint nustatyti, ar tai yra būtina, reikia atlikti medicininį įvertinimą.

Jei pacientas vartoja pakankamai skysčių, gydant vidurių užkietėjimą, galima vartoti daug ląstelienos turinčių preparatų, kurių sudėtyje yra gysločių ir Benefibre. Išmatų tūrį padidina, išmatas suminkština, jas lengviau išstumti vartojant tokius osmosinius laisvinamuosius kaip Lactulose, Docusate arba Polietileno glikolis. Aliejiniu pagrindu pagaminti laisvinamieji padengia išmatas, todėl išsytuštinti tampa lengviau. Gali padėti žvakučių naudojimas. Esant sunkesniaam

užkietėjimui galima naudoti klizmą. Skysčiui patekus į tiesiąją ir storąją žarną, sukliamas stiprus raumenų susitraukimas.

Refliukso gydymas atliekamas dviem pagrindinėmis vaistų kategorijomis. Pirmosios kategorijos vaistai sumažina skrandžio gaminamos rūgšties kiekį. Jie apima protonų siurblio inhibitorių ir H₂ blokatorius arba H₂ receptorių antagonistus. Antrosios kategorijos vaistai padidina virškinimo sistemos raumenų susitraukimų dažnį arba stiprumą. Tai prokinetikai, tokie kaip domperidonas, mažos eritromicino ir betanecholo dozės.

Jei pilvo pūtimas atsiranda dėl dujų perteklius, simptomus gali padėti sumažinti tokie vaistai kaip simetikonas, kuris sumažina dujų burbuliukų paviršiaus įtampą. Jei tai šalutinis nerimo poveikis, gali padėti serotonino reabsorbcijos inhibitoriai. Tačiau Rett'o sindromo atveju, pilvo pūtimo gydymas vaistais paprastai yra riboto veiksmingumo.

Kartais prireikia atlikti operaciją. Refliuksą galime gydyti pasitelkus gastrofundoplikaciją. Viršutinė skrandžio dalis yra užvyniojama aplink apatinę stemplės dalį ir prisiuvama, taip užkertant kelią skrandžio turinio tekėjimui į stemplę. Jei vidurių užkietėjimas yra sunkus ir žarnynas tampa užkimštas, išmatas galima pašalinti pritaikius bendrąją nejautrą. Galiausiai, jei pilvo pūtimas yra labai sunkus ir sukelia daug diskomforto, skrandyje susikaupusį orą gali išlaisvinti gastrostomija.

Kokia tolimesnė stebėseną?

Gydytojas turėtų nurodyti mažiausią simptomus valdyti leidžiančią dozę ir stebėti gydymo poveikį. Jei simptomai išlieka po gydymo, arba esant stipriam pilvo skausmui ir įtampai, gali būti, kad virškinimo problema kyla ne dėl Rett'o sindromo ir gali būti kitų komplikacijų požymis. Kitą diagnozę gali nustatyti / paneigti tik kruopštų įvertinimą atlikęs gydytojas.

Nuorodos

[1] Baikie G, Madhur R, Downs J, Nasseem N, Wong K, Percy A, Lane J, Weiss B, Ellaway C, Bathgate K, Leonard H. Gastrointestinal dysmotility in Rett syndrome, *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2014;58(2):237-44.

[2] Mackay J, Downs J, Wong K, Heyworth J, Epstein A, Leonard H. Autonomic breathing abnormalities in Rett syndrome: Caregiver perspectives in an international database study. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*. 2017;9:15.

[3] Taip pat žiūrėkite gastroenterologinių problemų sprendimų gaires <https://rett.telethonkids.org.au/resources/guidelines-and-reports/>