

# Lėtesnio augimo ir mitybos valdymas Rett'o sindromo atveju

Jenny Downs ir Helen Leonard

„Telethon“ vaikų institutas, Pertas, Vakarų Australija

## Ką reiškia lėtesnis augimas?

Siekiant ugdyti ištvermę, stiprinti imuninę sistemą ir išlaikyti sveiką gyvenimo būdą, labai svarbu tinkamai maitintis. Sveikai mitybai reikia tinkamo maistinių medžiagų kiekio, veiksmingo maistinių medžiagų apdorojimo ir absorbcijos (virškinimo) ir veiksmingo maistinių medžiagų naudojimo (metabolizmo). Maisto vartojimas turėtų suteikti organizmui pakankamą kiekį makroelementų (angliavandenių, baltymų ir riebalų) ir mikroelementų (vitaminų ir mineralų).

## Kodėl Rett'o sindromo atveju augimas yra lėtesnis?

Lėtesnis augimas yra vienas iš pagalbinių Rett'o sindromo (RS) diagnozavimo kriterijų, kuris dažniausiai pastebimas kaip amžiaus neatitinkanti galvos apimtis, ūgis ar svoris. Valgymo, rijimo ir virškinimo sunkumai gali apsunkinti organizmo aprūpinimą būtinais maisto elementais. Maitinimas gali būti ilgas ir varginantis. Daugelis šeimų išreiškia susirūpinimą, kad jų vaikas negeria pakankamai skysčių, ypač kai pernelyg daug skysčių netenkama dėl seilėtekio ir hiperventiliacijos. Toliau išvardinti veiksniai, galintys turėti įtakos augimui:

- Apetitą gali paveikti vaistai, naudojami kitų ligų kontrolei (padidėti arba sumažėti).
- Burnos jautrumas gali turėti įtakos atsakui į maisto produktų ir skysčių skonį, tekstūrą ar temperatūrą.
- Kramtymas reikalauja raumenų koordinavimo, o kai kuriems žmonėms sunku perkelti maistą liežuviu. Pasikartojantis griežimas dantimis (bruksizmas) pasitaiko gana dažnai, o nutrinti dantys prasčiau minkština maistą prieš jį nuryjant.
- Sunkumai ryjant, valgant ar geriant gali sukelti kosulį ar springimą, todėl į plaučius gali patekti maisto ar skysčio, o į virškinamąjį traktą patekti oro. Tai gali padidinti krūtinės ląstos infekcijos riziką. Šiam procesui taip pat gali trukdyti kvėpavimo sutrikimai, tokie kaip kvėpavimo sulaikymas ar hiperventiliacija.
- Bloga laikysena gali suspausti virškinimo organus ir apsunkinti jų veiklą. Pavyzdžiui, dėl skoliozės gali būti sudėtinga būti vertikaloje padėtyje.
- Daugelis RS turinčių asmenų nebegali maitintis savarankiškai ir gali tik kliautis, kad juos maitins ir pagirdys kiti.

## Kaip dažnai lėtesnis augimas pasitaiko Rett'o sindromo atveju?

Daugelis Rett'o sindromą turinčių asmenų pagal savo ūgį ir amžių yra nepakankamo svorio, nors nedidelė jų dalis pagal savo ūgį ir amžių turi antsvorio. Sunkumai dėl mitybos ir maistinių medžiagų pasitaiko dažnai. Maždaug 25% valgydami ar gerdami reguliariai kosėja, o Australijoje maždaug 20% Rett'o sindromą turinčių asmenų dalį arba visą maistą gauna į skrandį per vamzdelį (gastrostomija).

## Kaip šeimos gali tuo pasirūpinti būdamos namuose?

Siekiant pagerinti Rett'o sindromą turinčių asmenų mitybą, šeimos gali apsvarstyti dietos keitimą arba naudoti strategijas, mažinančias maitinimo sunkumus. Pavyzdžiui, maitinimas dažniau ir mažesnėmis porcijomis gali padėti ugdyti maitinimosi įgūdžius bei leisti lengviau suvaldyti

maitinimo procesą. Prilaikant žandikaulį palengvinimas kramtymas. Maisto tekstūrų keitimas gali palengvinti rijimą ir sumažinti kramtymui reikiamą pastangų kiekį. Siūlant mėgstamą maistą gali padidėti apetitas ir motyvacija valgyti. Specialių indų (pvz., maitinimo buteliukų) naudojimas gali suteikti galimybę maitintis savarankiškai. Fiziniai ir žodiniai padaršinimai gali padidinti aktyvų dalyvavimą valgymo metu. Valgymas tampa socialia ir malonia patirtimi. Siekiant sumažinti maisto įkvėpimo pavojų, šeimos turėtų stebėti kvėpavimo įpročius ir siūlyti valgyti, kai kvėpavimas yra pastovus. Buvimas vertikaliaje padėtyje, jei reikia, naudojant pagalbą, palengvina maisto slinkimą žemyn virškinamuoju traktu.

### **Ar egzistuoja patvirtintos gydymo / valdymo galimybės?**

Atsižvelgiant į asmens poreikius, yra įvairių gydymo ir valdymo galimybių. Remiantis vertinimo rezultatais, galima skirti kelių rūšių gydymą: padidinti kalorijų kiekį, keisti dietą ir maitinimosi strategijas bei pasirinkti enterinį maitinimą.

### **Kokios yra pradinės gydymo galimybės?**

Tuo atveju, kai asmuo turi mažą kūno masės indeksą (KMI) arba vartoja kai kuriuos antiepileptinius vaistus, gydytojas gali skirti atlikti kraujo tyrimą, kad galėtų įvertinti mikroelementų kiekį organizme. Valgymo ir gėrimo sunkumus gali įvertinti susijęs sveikatos priežiūros specialistas, dirbantis maitinimo / kramtymo / rijimo srityje.

Rentgeno spinduliuotės procedūra, vadinama vaizdo fluoroskopija, naudojama stebint rijimo procesą ir kitų organų veiklą viršutinėje virškinamojo trakto dalyje. Tai naudinga nustatant springimo priežastį ir įvertinant, ar maisto tekstūros pakeitimas gali pagerinti rijimą.

Gydytojas arba dietologas gali patarti dėl siektino tinkamo svorio pacientams, turintiems RS. Šiuo metu yra sudarytos RS pacientų augimo diagramos. Jei svoris yra per mažas, reikia didinti kalorijų suvartojimą, kad padėtumėte jiems pasiekti tinkamą svorį. Tai galima padaryti papildant dietą didelio kaloringumo maisto produktais (duona, grūdai, makaronai, džiovinti vaisiai, pieno produktai, ankštinės daržovės, alyvuogės, avokadai ir kt.). Taip pat gali padėti amžių atitinkantys kaloringi maisto papildai, tačiau juos galima vartoti tik pasitarus su dietologu. Gali tekti keisti mitybą ir valgydinimo būdą (žr. skyrelį apie tai, kaip šeimos gali su tuo tvarkytis namuose).

Jei dietos ir valgydinimo būdo pokyčiai nepagerina maistinių medžiagų suvartojimo, galima svarstyti enterinio maitinimo galimybes. Enterinio maitinimo metu maistinės medžiagos tiekiamos per vamzdelį, įkištą tiesiai į skrandį, dvylikapirštę žarną ar tuščiąją žarną. Enterinis maitinimas gali būti naudingas mergaitėms, kurios nesugeba priaugti svorio, nepaisant didėjančio kalorijų kiekio, kurioms sunku koordinuoti reikalingus raumenis rijimo metu, kurioms valgymas / gėrimas yra nepatogus ir stresą keliantis procesas, arba kurias pamaitinti užtrunka nepaprastai ilgai. Jis taip pat gali sutrumpinti maitinimo trukmę ir tuo pačiu užtikrinti būtiną maistinių medžiagų kiekį.

Yra trys pagrindiniai enterinio maitinimo tipai. Nosies - skrandžio vamzdelis įkišamas pro nosį į skrandį, tačiau toks būdas tinka tik trumpam. Gastrostomijos vamzdelis arba G vamzdelis įkišamas į skrandį perkutaniniu būdu (perkutaninė endoskopinė gastrostomija, PEG) arba chirurginiu būdu. Gastro-jejunostomija arba PEG-J vamzdelis yra maitinimo vamzdelis, įkištas į plonosios žarnos tuščiąją dalį, gastrostomijos arba chirurginiu būdu. Ši pastaroji galimybė naudojama rečiau.

### **Kokia stebėseną reikalinga?**

Vaikams iki 12 metų kartą per 6 mėnesius, o paaugliams ir suaugusiesiems bent kartą metuose rekomenduojama įvertinti mitybą ir virškinimo sistemos sveikatą. Tai turėtų apimti svorio, ūgio ir KMI matavimą, burnos sveikatos būklės įvertinimą ir kasdieninės mitybos, valgymo gebėjimų ir sunkumų vertinimą. Įvertinama kaip ilgai trunka valgymas, kramtymas ir rijimas, savarankiško valgymo gebėjimai, naujų maitinimo strategijų poveikis. Siekiant nustatyti cheminę kraujo sudėtį ir stebėti organų funkciją, atliekami kraujo tyrimai. Kadangi šeimos geriausiai pažįsta savo

dukterį, jų komentarai suteikia puikių įžvalgų gydytojams ir dietologams, skiriant optimalius maitinimo planus ir gydymo būdus.

Naudojant enterinį maitinimą, būtina stebėti, ar neatsiranda komplikacijų, tokių kaip odos sudirginimas vamzdelio įvedimo vietoje, nutekėjimas pro vamzdelį, gastrostomijos vamzdelio judėjimas, ar šalutiniai poveikiai, pvz., refluksas. Kiekvienas žmogus, bent 50% kasdienių mitybos poreikių tenkinantis per enterinį palaikymą, turėtų reguliariai atlikti kraujo tyrimus, siekiant patikrinti kraujo cheminę ir mikroelementinę sudėtį. Šeimoms, kurios derinasi prie savo dukters (ar sūnaus), maitinamos enterinėmis priemonėmis, gali prireikti emocinės ir praktinės paramos.

### Nuorodos

[1] 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.

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