

# Prehrana i hidratacija

Irène Benigni

Dijetetičarka, članica paramedicinskog vijeća Francuske udruge Rettovog sindroma

## Prehrana

Zdravlje i dobrobit pacijenata uveliko ovise o njihovoj prehrani. Loša prehrana i retardacija rasta često se povezuju s Rettovim sindromom [1], [2].

One mogu nastati radi različitih razloga:

- Visoke razine potrošnje energije i specifičnih potreba (osobito kod slučajeva perikirurške artrodeze)
- Poteškoća u hranjenju povezanih sa:
  - Nemogućnošću samostalnog jela i pića
  - Lošim oralnim stanjem
  - Slabim žvakanjem radi rigidnosti žvačnih mišića (mišića koji pomažu kod žvakanja)
  - Poteškoća kod gutanja
  - Senzornih poremećaja hranjenja, uključujući i neželjenu reakciju na procese jela i/ili pića i neodgovarajućeg unosa hrane i/ili pića
  - Iznimno sporog jedenja

Na jelo utječu i probavni problemi, osobito GOR (gastro-ezofagealni refluks), nadimanje i konstipacija.

## Mora se procijeniti status prehrane

- Djeca

Izuzetno je važno zabilježiti i pratiti težinu djece (mjesečno) i visine (godišnje). Ako težina počne stagnirati ili se smanjivati, počinje pothranjenost. Ako se rast uspori, sumnja se da je pothranjenost postala kronična. Oko 50% osoba s Rettom su nižeg rasta u usporedbi sa standardom, a te se razlike s godinama povećavaju [3].

Indeks težine/visine (izmjerena težina x 100/standardna težina za visinu djece) treba biti između 90 i 110%. Opasnost od pohranjenosti pojavljuje se ispod 90%.

- Odrasli

Gubitak 5% težine u mjesecu ili 10% u 6 mjeseci ili indeks tjelesne mase niži od 18.5 kg/m<sup>2</sup> su faktori za uzbunu.

## Prehrambene potrebe pacijenata s Rettovim sindromom

Prehrambene potrebe mogu se znatno razlikovati od jedne do druge osobe.

One se čine velikima kod Rettovog sindroma i brojne djevojčice navodno imaju velik, zdrav apetit, a ipak ostaju pothranjene. [2]

Oko 80% roditelja procjenjuje da je njihova kćer dobro nahranjena, iako je pothranjena. [1]

U vezi ovog paradoksa nije potvrđena niti jedna hipoteza: potrošnja energije raste u slučaju spastičnosti, stereotipija, drugim slučajevima ...

Potrebno je prepoznati slučajeve pothranjenosti tako da se ako je moguće liječe, a u svrhu povećanja unosa hrane potrebno je davati obogaćenu hranu.

## Obogaćena hrana

Dodaje se u obroke kako bi se u malom volumenu koncentrirale kalorije:

**Proteine možemo dodati putem koncentriranog mlijeka, mlijeka u prahu, sira, mlijeka kao pića, jaja, džema, mrvica tune ili lososa...**

**Masnoće možemo dodati maslacem, margarinom, uljem, vrhnjem, čokoladnim preljevima, kikiriki maslacem, pireom od badema...**

**Ugljikohidrate možemo dodati putem: škroba, kolača, mrvica, bademovog praha, praha oraha, krušnih mrvica...**

**Možemo davati i visokoenergetske i dodatke bogate proteinima koje proizvodi farmaceutska industrija, komercijalizirane u obliku deserta, juha, usitnjenih žitarica, voćnih sokova, proteinskog praha, maltodekstrina...**

**Predložena pića s unosom hranjivih tvari (mlijeko, voćni sok)**

## Specifične potrebe

Prevalencija osteoporoze kod Rettovog sindroma je vrlo visoka [4]. Status prehrane, kao i unos kalcija i vitamina D važne su preventivne mjere [5]. Nedostatak vitamina D može dovesti do pojave osteoporoze. Može biti korisno davati ribu bogatu mastima jednom ili dva puta tjedno i davati pacijentu dodatni vitamin D.

Do nedostatka kalcija dolazi radi više čimbenika, ali može biti uzrokovan ili pogoršan nedostatnim unosom [3]. Važno je davati mliječne proizvode tri puta dnevno i nadzirati njihov unos.

## Prilagođavanje teksture hrane mogućnostima žvakanja

Neke osobe s Rettom mogu se tijekom jela brzo umoriti, radi rigidnosti žvačnih mišića, tako da žvakanje postaje slabo.

Potrebno je koristiti mlinac ili blender ili se hrana treba pretvoriti u pire ili zgnječiti kako bi se izbjeglo gušenje, smanjila probavna bol i poboljšala probava i povećalo zadovoljstvo pacijenta tijekom jela.

U slučaju problema s gutanjem, samljevenu će hranu biti lakše unijeti.

### *mljevena hrana:*

Ovu ćemo teksturu dati osobama čije je žvakanje slabo, ali su lateralni pokreti jezika dostatni i ako osobe nemaju problema s gutanjem. Meso se mora samljeti, a povrće zgnječiti. Ponekad male žitarice, kao što su riža, griz, neka tjestenina, leća, grašak treba izbjegavati, jer ih je teško skupiti i homogenizirati u ustima. Dozvoljeni su svi deserti, osim voća koje je teško žvakati.

### *Fino mljevena hrana:*

Ova je hrana prilagođena za RS pojedince

- koji pate od poteškoća kod gutanja,
- ili kod onih koji ne žvaču i ne mogu lateralno pomicati jezik.

Hrana mora biti odvojeno fino samljevena. Sirni namaz treba samljeti s pireima ili juhama, kad ga se samog unosi, zalijepi se za sluznicu.

Preporučeni deserti su: mljeveno svježe voće, jabučni sok, mliječni deserti, sa ili bez škroba ili tijesto u koje je dodano bilo kakvo vezivo.

Provjerite kao uzroke poteškoća kod hranjenja

- Moguću zubobolju, ortopedsku bol, bol radi osteoporoze
- Senzorne prehrabne poremećaje koji se mogu smanjiti odgovarajućom reedukacijom kod terapeuta za govor
- Probavne probleme, osobito gastro – ezofagealni refluks, nadimanje i konstipaciju, prevalencija ovih problema procjenjuje se na oko 74% [6] i mora se sustavno liječiti.

Ako teškoće kod hranjenja ostanu značajne, hranjenje putem cijevi može dopuniti ili zamijeniti oralnu prehranu. Ovo je sustav prehrane koji koristi hranjenje putem nazogastrične ili češće gastrostomalne cijevi. Ono omogućuje poboljšanje rasta i dobivanje na težini. [7]

Gastrostomija je uvijek rezultat kolegijalne i zajedničke dobrovoljne odluke koja uključuje pacijenta, obitelj i liječnika(e).

## **Hidratacija**

Ravnoteža hidratacije je uvijek problematična kod ljudi s Rettovim sindromom, radi neadekvatnog unosa (odbijanje pića, nemogućnost samostalnog pijenja) ili radi povećanih gubitaka (hipertermija, slinjenje, povraćanje, proljev, visoka temperatura).

### *Praktičan savjet*

Pića ponudite tijekom i između obroka.

Samo je voda esencijalna, ali neke Rett djevojčice ne vole vodu radi nedostatka senzornih informacija (bez okusa, bez teksture, neadekvatne temperature).

Možemo predložiti:

- Vodu s okusom, infuzije, gazirano piće, voćni sok, mliječni napitak, čaj, kavu, cikoriju, smoothije, jogurte ili slana pića, kao što su juha, vegetarijanski temeljac...
- Sva ova pića možete ponuditi pri različitim temperaturama (topla su uvijek draža) i/ili zgusnuta škrobom ili želirana agarom ili želatinom, osobito u slučaju poremećaja gutanja

Prevenција i borba protiv faktora rizika zahtijevaju multidisciplinarni pristup koji uključuje "liječenje i njegu".

Ovaj tim treba uključivati terapeuta za govor, gastroenterologa i dijetetičara specijaliziranog za razvojne poremećaje.

Prehrana predstavlja jedan od najvažnijih aspekata liječenja kod Rettovog sindroma, ali je često zanemarena. Ona je kamen temeljac koji omogućuje sve ostale oblike terapija.

Takvi problemi stvaraju dodatni teret za obitelji i one mogu provesti puno vremena hraneći svoje sinove ili kćeri.

- [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