

Näring och vätska

Irène Benigni

Dietist, medlem i det paramedicinska rådet i det franska samfundet för Rett syndrom

Näring

Patientens hälsa och välmående beror i stor utsträckning på deras kost. Näringsbrist och tillväxthämningar är vanligt förekommande vid Rett syndrom [1], [2].

En rad olika orsaker kan ge upphov till dessa tillstånd:

- Hög energiförbrukning och behov kopplade till specifika tillstånd (i synnerhet i samband med vissa större ortopediska operationer).
- Ätsvårigheter kopplade till:
 - Svårigheter att äta och dricka självständigt
 - Nedsatt munhälsa
 - Svag tuggförmåga på grund av stelhet i käkmusklerna (tuggmuskler)
 - Svårigheter att svälja
 - Sensoriska ätsvårigheter som leder till att patienten reagerar negativt på att äta och/eller dricka, vilket försvårar intag av mat och/eller dryck
 - Att måltiden tar lång tid p.g.a. ätsvårigheter.

Matsmältningsproblem stör ätandet, i synnerhet gastroesofageal reflux (GERD/uppstötningar), uppblåst mage och förstoppning.

Näringsintaget måste utvärderas

- Barn

Det är av yttersta vikt att dokumentera barnets viktkurva (varje månad) och längd (årligen). Om viktökningen verkar ha stannat av eller minskat är det ett tidigt tecken på näringsbrist. Om längdtillväxten saktar ner finns det anledning att misstänka kronisk näringsbrist. Ungefär 50 % av alla personer med Rett syndrom är kortvuxna jämfört med genomsnittet. Denna skillnad blir allt större med åren [3].

Vikt- och längdindex (räknas ut med formeln $\text{vikt} \times 100 / \text{standardvikt för barnets längd}$) bör ligga mellan 90 och 110 %. Om indexet ligger under 90 % föreligger risk för näringsbrist.

- Vuxna

Varningssignaler är viktnedgång med 5 % under en månad eller med 10 % på 6 månader samt BMI under 18,5 kg/m².

Näringsbehov hos patienter med Rett syndrom

Näringsbehoven kan variera kraftigt från person till person.

Personer med Rett syndrom förefaller ha stort näringsbehov och många flickor lider av näringsbrist trots att personerna i deras närhet rapporterar att de har god aptit. [2]

Cirka 80 % av föräldrarna uppskattar att deras barn får i sig tillräckligt med näring trots att de är undernärda. [1]

Det finns ett antal hypoteser gällande denna motstridighet, vilka dock inte har kunnat bekräftas. Exempel på hypoteser är ökad energiförbrukning vid spasticitet och stereotypier.

I andra fall medför ätsvårigheter att personen inte kan få i sig tillräckligt med mat för att tillgodose sina näringsbehov. Orsakerna till näringsbristen måste kartläggas så att de kan behandlas om så är möjligt, och näringsintaget måste förbättras med berikad kost.

Energiberikad kost

Tillsätts i måltider för att koncentrera kalorierna i små volymer så att även små portioner innehåller mer kalorier:

Vi kan tillsätta proteiner med hjälp av kondenserad mjölk, mjölkpulver, ost, mjölkersättning som dryck, ägg, sylt, tonfisk- eller laxsmulor

Vi kan tillsätta fett med hjälp av smör, margarin, olja, grädde, chokladpålägg, jordnötssmör, mandelsmör...

Vi kan tillsätta kolhydrater med hjälp av: stärkelse, kakor, smulpajer, mandelmjöl, nötmjöl, ströbröd

Vi kan också ge de högenergi- och proteintillskott som produceras av läkemedelsindustrin. Dessa säljs som efterrätter, soppor, puréer, fruktsaft, proteinpulver och maltodextrin

Energiberikade drycker (mjölk, fruktjuice)

Specifika behov

Benskörhet är mycket vanligt bland personer med Rett syndrom [4]. Näringsstatus samt intag av kalcium och vitamin D är viktiga för att motverka detta [5]. Brist på D-vitamin kan leda till benskörhet. Det kan vara av godo att servera fet fisk en eller två gånger i veckan samt att ge patienten D-vitamintillskott.

Kalciumbrist kan ha flera orsaker men kan uppkomma eller förvärras av otillräckligt intag [3]. Det är viktigt att patienten får i sig mjölkprodukter tre gånger om dagen och att intaget hålls under uppsyn.

Anpassa matkonsistensen efter patientens tuggförmåga

En del personer med Rett syndrom blir snabbt uttröttade när de äter på grund av stelhet i käkmuskulerna, vilket leder till svag tuggförmåga.

Det går att använda en matberedare, alternativt en blender, eller på annat sätt bereda maten i puréform eller mos för att undvika att patienten sätter i halsen, för att minska smärta i samband med matsmältning samt för att förbättra patientens matupplevelse.

Mald mat kan vara bästa konsistensen vid sväljsvårigheter.

Hackad mat:

Denna konsistens ges till patienter som har svag tuggförmåga, men som har laterala tungrörelser och inga sväljsvårigheter. Kött ska vara hackat och grönsaker krossade. Ibland bör små gryn såsom ris, mannagryn, vissa pastaproducter, linser och ärtor undvikas eftersom de är svåra att samla och hålla ihop i munnen. Alla efterrätter är tillåtna, med undantag för frukt som är för hård att tugga.

Mosad mat:

Denna konsistens är anpassad för personer med Rett syndrom

- som har sväljsvårigheter
- som inte tuggar och inte kan röra tungan i sidled (inte har laterala tungrörelser).

Maten måste finmalas separat. Bredbar ost måste blandas med puréer eller soppor för att inte fastna på slemhinnan.

Rekommenderade efterrätter är: mosad färsk frukt, äppelmos, mjölkefterrätter med eller utan stärkelse, eller andra bakverk som innehåller någon slags bindemedel

Undersök följande möjliga anledningar till ättsvårigheter

- Smärta i tänderna, ortopedisk smärta, smärta kopplad till benskörhet
- Sensoriska ättsvårigheter. Logopedbehandling kan hjälpa.
- Matsmältningsproblem, framförallt gastroesofageal reflux, uppblåst mage och förstoppning. Dessa uppskattas drabba 74 % [6] och systematisk kartläggning och behandling är nödvändig.

Om ättsvårigheterna blir kvarstående kan sondmatning komplettera eller ersätta näringsintag via munnen. Oftast sker detta genom en gastrostomikateter, och i vissa fall används en nasogastrisk sond. Åtgärden leder till förbättrad tillväxt och viktökning. [7]

Gastrostomi är alltid resultatet av ett kollegialt och ömsesidigt beslut där patienten, deras familj och läkare är delaktiga.

Vätska

Personer med Rett syndrom har ofta svårigheter med vätskebalansen, antingen på grund av otillräckligt vätskeintag (p.g.a. att de inte vill eller kan dricka själva) eller ökad vätskeförlust (p.g.a. hypertermi, salivläckage, kräkningar, diarré, hög temperatur).

Praktiska råd

- Erbjud dryck under och mellan måltider.

Vatten är den enda drycken som är nödvändig, men en del personer med Rett syndrom tycker inte om vatten eftersom det kan ge för lite sensorisk information (smak, konsistens, distinkt temperatur).

Förslag:

- Smaksatt vatten, örtte, kolsyrad dryck, fruktjuice, mjölkdrycker, te, kaffe, cikoria, smoothies, yoghurtdrycker eller salta drycker såsom soppa, grönsaksbuljong...
- Samtliga av dessa drycker kan serveras vid olika temperaturer (varma drycker uppskattas ofta) och/eller förtjockade med stärkelse eller i geléform genom tillsatt agar eller gelatin, särskilt för personer med sväljsvårigheter.

Ett multidisciplinärt tillvägagångssätt krävs för att förhindra och bekämpa riskfaktorerna. Detta tillvägagångssätt består av "behandling och omvårdnad".

Teamet bör bestå av logoped, gastroenterolog samt dietist, specialiserad inom utvecklingsneurologiska funktionsnedsättningar.

Nutrition utgör en av de viktigaste behandlingsaspekterna vid Rett syndrom som får alltför lite uppmärksamhet. Ett tillräckligt näringsintag är grunden som möjliggör alla andra terapiformer.

Problem med nutrition är ett bekymmer för hela familjen, som kan få till följd att måltiderna tar alldeles för mycket tid i anspråk.

Källhänvisning

- [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