



CURE SMA

BROSZURA Z SERII DOTYCZĄCEJ OPIEKI

ŹRÓDŁO INFORMACJI I WSPARCIA DLA OSÓB CIERPIĄCYCH NA RDZENIOWY ZANIK MIĘŚNI
I ICH RODZIN.

PODSTAWY ODŻYWIANIA

cure
SMA

Make today a
breakthrough.

DLACZEGO ODŻYWIANIE JEST WAŻNE?

Odżywianie pokarmami dostarcza organizmowi energię potrzebną do oddychania i poruszania się. Zapewnia również materiał stymulujący korzystne dla życia zdrowie i wzrost. W przypadku osób z rdzeniowym zanikiem mięśni (z ang. spinal muscular atrophy, SMA) lub opiekunów takich osób ważne jest przywiązywanie dużej uwagi do odżywiania.

Właściwe odżywianie zapewnia:

- Lepszy wzrost: przybieranie na wadze przy jednoczesnym wzroście ciała jest niezbędne dla dobrego zdrowia. Dostarczanie organizmowi dostatecznej ilości energii (kalorii) pozwala mu na wzrost, wpływając korzystnie na tkanki płuc i mięsień sercowy.
- Lepsze oddychanie: wzrost ciała sprzyja lepszemu oddychaniu, ponieważ dzięki temu klatka piersiowa może zwiększyć swoją objętość. Ma to istotne znaczenie, biorąc pod uwagę fakt, że problemy z oddychaniem są główną przyczyną zachorowań u osób z SMA.
- Zapobieganie chorobom: odpowiednie odżywianie pomaga zapobiegać przeziębieniom i zakażeniom wirusami, które mogłyby przekształcić się w potencjalnie zagrażające życiu zakażenie dolnych dróg oddechowych wpływające na czynność płuc (zapalenie płuc), lub zwalczać takie przeziębienia i zakażenia.
- Lepszą sprawność ruchową: nadwaga lub niedowaga mogą doprowadzić u osób z SMA do utraty zarówno siły, jak i zdolności do poruszania się.
- Poprawę jakości życia: złe odżywianie może powodować nasilenie fizycznych objawów SMA. Prawidłowe odżywianie może sprzyjać lepszemu samopoczuciu.



PODSTAWY PRAWIDŁOWEGO ODŻYWIANIA

Wszystkie zachodzące w organizmie procesy wymagają energii. Miarą energii zapewnianej przez pokarmy są kalorie. Trzema głównymi źródłami kalorii są węglowodany, białka i tłuszcze. Wszystkie z nich pełnią ważną rolę w zrównoważonej diecie.



Węglowodany dzielą się na cukry, skrobię i błonnik. Układ pokarmowy rozkłada węglowodany celem wytworzenia glukozy (cukru we krwi). Glukoza to najwydajniejsze źródło energii dla organizmu.



Białka zbudowane są z aminokwasów, które wspomagają wzrost ciała i naprawę uszkodzonych tkanek.



Tłuszcze są niezbędne dla wzrostu, zdrowej skóry i ochrony narządów. Są one szczególnie ważne dla rozwoju mózgu i oczu u niemowląt i małych dzieci. Tłuszcze umożliwiają również organizmowi wchłanianie witamin A, D, E i K.

Zapotrzebowanie kaloryczne u osób z SMA



Zapotrzebowanie kaloryczne każdej osoby jest inne. Czynniki wpływające na zapotrzebowanie na kalorie to m. in. stopień zdolności poruszania ramionami i nogami, stopień zdolności do samodzielnego oddychania i jedzenia oraz ilość masy mięśniowej. Przykładowo im więcej porusza się i im bardziej aktywna jest dana osoba, tym więcej energii będzie zużywała i, co za tym idzie, tym więcej kalorii będzie potrzebowała.

Niemowlęta i dzieci z SMA potrzebują wystarczającej ilości kalorii, aby ich ciało przybierało na wadze i rosło na długość/wysokość. Osoby dorosłe i starsze nastolatki (które już nie rosną) potrzebują wystarczającej ilości kalorii, aby utrzymać zdrową wagę.

Istnieją dwa podstawowe rodzaje witamin:



Witaminy, minerały i płyny

Witamy i minerały są niezbędne do prawidłowego wzrostu i rozwoju organizmu, mimo faktu, że nie dostarczają one kalorii.

Witaminy rozpuszczalne w tłuszczach (A, D, E i K), które są odkładane w tkankach tłuszczowych organizmu.

Witaminy rozpuszczalne w wodzie (wszystkie pozostałe witaminy), które są wykorzystywane natychmiast, a ich nadmiar nie jest odkładany w organizmie.

Niektóre ważne minerały to:

sód, potas, magnez i chlorek, które są elektrolitami regulującymi ilość wody i kwasów oraz poziom pH w organizmie. Zapewniają one prawidłowe funkcjonowanie mięśni, serca i mózgu.

Wapń

Ważny dla siły i zdrowia kości.

Żelazo

Ważne dla transportu tlenu w organizmie.

Cynk i selen

Wspierają proces gojenia się ran, zdrowie i wzrost tkanek skóry.



Woda jest najważniejszą substancją w organizmie. Jest ona niezbędna w każdej czynności organizmu. Spożywanie odpowiedniej ilości płynów ma istotny wpływ na funkcję oddychania i jest ważne w zapobieganiu zaparciom. Wiele osób z SMA unika picia dużej ilości płynów ze względu na ich zależność od innych osób w przypadku konieczności skorzystania z toalety. Należy zapisywać ilość spożywanych płynów każdego dnia.

Ogólne zalecenia dotyczące przyjmowania płynów:



Osoby dorosłe – około 15 ml (½ uncji) na 0,5 kg (funt) masy ciała.



Dzieci i młodzież – około 44 ml (1 ½ uncji) na 0,5 kg (funt) masy ciała.

Objawami odwodnienia lub oznaką, że może być konieczne przyjmowanie większej ilości płynów, są:

- Ciemno żółty kolor moczu lub jego nieprzyjemny zapach.
- Uczucie pragnienia.
- Suchość ust.
- Gęsta wydzielina z dróg oddechowych lub złogi śluzu.
- Oddawanie twardych i suchych stolców.

Podczas choroby zapotrzebowanie na płyny może być większe. Proszę skonsultować się w takim przypadku ze swoim zespołem medycznym.



ODŻYWIANIE OSÓB Z SMA

Kto specjalizuje się w dziedzinie odżywiania osób z SMA?

Ważne jest współpracowanie z zawodowym dietetykiem, który jest zaznajomiony z potrzebami żywieniowymi osób z SMA lub który jest chętny zgłębić taką tematykę.

Istnieje właściwy rodzaj diety dla osób z SMA?

Tak samo, jak istnieje wiele opinii na temat tego, co stanowi zdrową dietę dla dzieci i osób dorosłych, istnieje wiele opinii co do tego, jaka jest najlepsza dieta dla osób z SMA.

Zasadniczo nie przeprowadzono żadnych naukowych badań określających, jakie pokarmy lub suplementy żywnościowe są najlepsze dla zapewnienia optymalnego zdrowia u osób chorych na SMA. Niemniej zawodowy dietetyk z doświadczeniem w pracy z osobami chorymi na SMA pomoże określić dietę właściwie zbilansowaną pod kątem zawartości białek, tłuszczów i węglowodanów, z wzięciem pod uwagę indywidualnych potrzeb i preferencji pacjenta.



Określone pokarmy, które mogą nasilać refluks:

- pokarmy o wysokiej zawartości tłuszczów
- pikantne pokarmy
- kwaśne pokarmy (owoce cytrusowe, pomidor, ocet)
- napoje z zawartością kofeiny
- czekolada
- mięta pieprzowa
- napoje alkoholowe

WYNIKAJĄCE Z ODŻYWIANIA PROBLEMY ZWIĄZANE Z SMA

Rodzaj problemu	Opis	Wyzwania
Problemy z przyjmowaniem pokarmu	W zależności od stopnia nasilenia SMA trudności z żuciem i/lub polykaniem, lub dławienie się.	Otwieranie ust/gryzienie, kontrola ruchu języka, kontrola ruchu głowy i postury ciała, osłabienie mięśni, męczliwość mięśni odpowiedzialnych za żucie.
Aspiracja	Dostanie się do tchawicy zamiast do przełyku (przewodu prowadzącego do żołądka) niewielkiej ilości pokarmu lub płynu (zachłyśnięcie). Może wystąpić również w wyniku zwrotu treści żołądkowej do przełyku i jamy ustnej, a następnie do płuc.	Może powodować trudności w oddychaniu i zapalenie płuc (nagle zdarzenie, które może zagrażać życiu).
Problemy/dolegliwości żołądkowo-jelitowe	Biegunka, wzdęcia, odrzucanie pokarmu lub wymioty po posiłkach. Nieprzyjemny zapach z ust, cofanie się pokarmu, rozstrzeń żołądka.	Może przyczyniać się do niedożywienia.
Niedożywienie	Problemy ze wzrostem i przybieraniem na wadze.	Zwiększone ryzyko zakażenia. Problemy z gojeniem się ran. Skłonność do występowania odleżyn. Związana z obniżoną sprawnością ruchową. Obniża skuteczność nowych metod leczenia.
Otyłość/nadmierne żywienie	Przybieranie na wadze w nadmiarze i niskie zapotrzebowanie kaloryczne.	Zwiększone obciążenie opieką i obniżona jakość życia. Zwiększony ból i powiązane powikłania wpływające na biodra i plecy. Zwiększone ryzyko cukrzycy i nadciśnienia. Może mieć związek z utratą sprawności ruchowej (np. utratą zdolności do chodzenia).
Refluks żołądkowo-przełykowy (z ang. gastroesophageal reflux disease, GERD)	Refluks powoduje zwracanie treści żołądkowej do przełyku. Występuje częściej u osób z poważniejszymi objawami SMA.	Zwiększone ryzyko aspiracji (tj. dostania się śliny, napoju lub pokarmu do płuc). Uszkodzenie błony śluzowej przełyku. Zwiększone ryzyko refluksu przy nadwadze/otyłości i konkretnych rodzajach jedzenia.
Zaparcia	Rzadkie wypróżnienia i/lub oddawanie twardych stolców. Nasilone przez niedostateczne spożycie produktów pełnoziarnistych, owoców, warzyw i/lub przez spożywanie niedostatecznej ilości płynów.	Zaburzenie ruchliwości jelit (zdolności do wypróżniania). Niskie napięcie mięśniowe ściany jamy brzusznej. Zwiększony wysiłek przy oddychaniu i trudności w oddychaniu.
Niski lub wysoki poziom cukru we krwi.	Przedłużone pozostawanie na czczo w przypadku niektórych osób z poważnymi objawami SMA, zwłaszcza niedożywionych lub chorych.	Cukier we krwi jest natychmiastowym źródłem energii. Jeśli jego poziom jest niski, organizm zaczyna pobierać energię z mięśni i z rozkładu tłuszczów.

METODY I MIARY OCENY STANU ODŻYWIENIA U OSÓB Z SMA

Co należy wiedzieć o ocenie stanu odżywienia?

Ocena stanu odżywienia u osób z SMA opiera się na takich samych podstawowych zasadach co ocena stanu odżywienia u osób zdrowych.

Oczekuje się, że niemowlęta i reszta dzieci z SMA będą rosnąć z upływem czasu. U niemowląt będzie mierzona ich masa ciała, długość ciała i obwód głowy na każdej wizycie w ośrodku. U reszty dzieci będą mierzone ich masa i wysokość ciała na każdej wizycie w ośrodku. U osób dorosłych może być mierzona tylko ich masa ciała po osiągnięciu przez nich ich pełnego dorosłego wzrostu. U niemowląt i małych dzieci ich wzrastanie będzie porównywane z siatkami centylowymi dla oceny wzrastania opracowanymi przez Centrum ds. Zapobiegania i Kontroli Chorób (z ang. Center for Disease Control and Prevention) lub przez Światową Organizację Zdrowia (do osiągnięcia przez dziecko 2 roku życia). U osób, które nie są w stanie przyjąć pozycji stojącej, ich wysokość ciała będzie mierzona za pomocą wzrostomierza (podkładki pomiarowej), na podstawie rozpiętości ramion lub odcinkowo za pomocą taśmy pomiarowej lub innego przyrządu.

Ważne jest, aby przy ocenie stanu odżywienia zestawiać masę ciała z wysokością ciała (wzrostem). Wynik takiego zestawienia nazywa się wskaźnikiem masy ciała do długości ciała u niemowląt i wskaźnikiem masy ciała do wysokości ciała (z ang. Body Mass Index, BMI) u starszych dzieci i dorosłych. Jako że u osób z SMA mięśnie zazwyczaj są mniej rozwinięte, może być trudniejsze porównanie ich wzrastania z wartościami podanymi na siatkach standardu masy ciała do długości ciała i BMI.

Przykładowo osoba z SMA, która nie jest w stanie chodzić i jest bardzo słaba, może mieć w rzeczywistości nadwagę lub być otyła przy wskaźniku BMI na poziomie 50. centyla i zamiast tego odpowiedni może być w jej przypadku wskaźnik BMI na poziomie 3. centyla.

Zespół opieki zdrowotnej będzie śledził wskaźniki wzrastania na przestrzeni czasu, korzystając z siatek centylowych standardu, z wzięciem pod uwagę, że w przypadku osób z SMA najodpowiedniejszy może być wzrost z zachowaniem ich wskaźnika masy ciała do długości ciała lub wskaźnika masy ciała w dolnych granicach normy.

Należy mieć na uwadze, że historia wzrostu każdej rodziny i każdej osoby z SMA jest inna i nie należy oczekiwać u danej osoby takiego samego tempa przybierania na wadze lub wzrostu ciała, co u jakichkolwiek innych osób. Może być wymagane wprowadzenie zmian w planach odżywiania, jeśli występuje nagły przyrost wagi, niezamierzona utrata wagi lub niedostateczny wzrost.

Ważne jest, aby poinformować swojego lekarza lub dietetyka, jeśli zaobserwowane zostaną:

- Szybkie zmiany w masie ciała. Na przykład ubrania nagle stają się za ciasne lub za luźne.
- Martwiące zmiany w wyglądzie.
- Odbieganie wysokości lub masy ciała od krzywej wzrastania.
- Nagłe zmiany w masie ciała.

Lekarz lub dietetyk przeprowadzi pełne badanie fizykalne i zweryfikuje historię masy ciała i długości/wysokości ciała pacjenta, celem określenia, czy jego waga jest na zdrowym poziomie.

Jakie inne badania mogą być zalecane?

Lekarz może zaproponować wykorzystanie alternatywnych metod do analizy składu ciała ze względu na różnice w masie tkanki tłuszczowej i tkanki mięśniowej u chorych na SMA. Może być zalecane przeprowadzenie badania krwi celem oceny stanu odżywienia. Mogą być zalecane testy połykania i badania motoryki przewodu pokarmowego.

INNE METODY ANALIZY SKŁADU CIAŁA

Badanie	Pomiary	Ważne kwestie
Pomiar grubości fałdu skórniego	Polega na oszacowaniu ilości tłuszczu odkładanego nad mięśniem trójgłowym (na ramieniu) lub innych obszarach. Takie określone obszary mogą być wskaźnikiem zmian w stanie odżywienia.	Należy dokonywać tego pomiaru wraz z pomiarem obwodu środkowej części ramienia i śledzić wyniki takiego pomiaru na przestrzeni czasu. Dietetyk powinien być przeszkolony w zakresie pomiaru grubości fałdu skórniego.
Pomiar obwodu środkowej części ramienia	Polega na pomiarze obwodu ramienia w środkowej części jego górnego odcinka (pomiędzy ramieniem a łokciem).	Należy dokonywać tego pomiaru wraz z pomiarem grubości fałdu skórniego nad mięśniem trójgłowym i/lub śledzić wyniki takiego pomiaru na przestrzeni czasu.
Badanie DEXA (absorpcjometria promieniowania X o podwójnej energii)	Służy do oceny składu ciała. Wykorzystuje promieniowanie o niskiej dawce celem rozróżnienia masy tkanki tłuszczowej, masy tkanki bez tłuszczu i masy tkanki kostnej. Do korzyści tego badania zalicza się większą precyzję w pomiarze składu ciała.	W badaniu może być zobrazowane całe ciało lub tylko jeden wybrany jego obszar.

INNE BADANIA

Badanie krwi	Służy do oceny stanu odżywienia.	Oznaczane są w nim: poziom witaminy D (w formie 25-OH), poziom żelaza oraz inne laboratoryjne wartości związane z odżywianiem, w razie potrzeby.
Test połykania	Wykorzystuje wideo RTG celem obejrzenia mechanizmów odpowiedzialnych za połykanie i celem zdiagnozowania wszelkich problemów.	Pozwala na ocenę zdolności do połykania pokarmów o różnej gęstości i teksturze.
Szereg badań rentgenowskich górnego odcinka przewodu pokarmowego.	Badania te służą do oceny refluksu. Prześwietlenie rentgenowskie jamy ustnej, gardła, przełyku, żołądka i jelita cienkiego.	Ujemny wynik badania nie wyklucza występowania refluksu.

KONTROLA ODŻYWIANIA U OSÓB Z SMA

POZNAJ OZNAKI ASPIRACJI

Do aspiracji dochodzi, kiedy dostaje się do tchawicy zamiast do przełyku (przewodu prowadzącego do żołądka) niewielka ilość pokarmu lub płynu (zachłyśnięcie). U niektórych osób z SMA dochodzi do aspiracji tylko, kiedy są one chore.

Kilka rzeczy, na które należy zwracać szczególną uwagę, to:

- **Kaszel/dławienie się:** może to być objaw zwrotu (reflusu) treści żołądkowej do przełyku, a następnie do płuc.
- **Wymioty:** przypadłość żołądkowo-jelitowa, która może powodować zwiększone prawdopodobieństwo aspiracji u chorego.
- **Przeziębienie/choroba układu oddechowego:** podczas takiej choroby może być szczególnie utrudnione żucie i połykanie pokarmów.

Kiedy jest konieczne korzystanie ze zgłębnika pokarmowego?

Twój lekarz lub dietetyk mogą zalecić żywienie przez zgłębnik, jeśli:

- Nie jest się w stanie przełykać bezpiecznie.
- Nie jest się w stanie zaspokoić wszystkich potrzeb żywieniowych drogą doustną.
- Jeśli dziecko nie rośnie prawidłowo lub jeśli osoba dorosła nie może utrzymać odpowiedniej wagi ciała.
- Nie jest się w stanie przyjmować dostatecznej ilości płynów.
- Jest się chorym i w związku z tym przejściowo nie jest się w stanie jeść lub pić normalnie.
- Jest się przed operacją lub po operacji.

Jak działa zgłębnik pokarmowy?

Żywienie przez zgłębnik (zwane także żywieniem dojelitowym) polega na dostarczaniu pożywienia bezpośrednio przez specjalną rurkę prowadzącą do żołądka (tzw. zgłębnik pokarmowy). Rodzaj zastosowanego zgłębnika pokarmowego zależy od indywidualnych potrzeb pacjenta. Lekarz pomoże pacjentowi zdecydować, czy potrzebne jest zastosowanie tego rodzaju żywienia tymczasowo czy przez dłuższy okres czasu, i czy konieczne jest wprowadzenie zgłębnika przez nos lub przez nacięcie w jamie brzusznej.

Lekarz zdecyduje o sposobie wprowadzenia zgłębnika u pacjenta, biorąc pod uwagę:

- Okres czasu, przez jaki konieczne jest zastosowanie żywienia przez zgłębnik.
- Stopień czynności przewodu pokarmowego.
- Zapewnienie jak największego komfortu.
- Czy występuje ryzyko aspiracji w związku z żywieniem lub produkcją wydzielin.

Zgłębniki pokarmowe mogą być używane do:

- Żywienia przez zgłębnik w nocy w połączeniu z przyjmowaniem pokarmu drogą doustną w ciągu dnia.
- Żywienia bolusami po posiłkach celem nadrobienia niedostatecznej ilości kalorii.
- Podawania bolusa jako „lekkiego posiłku” pomiędzy głównymi posiłkami.





W przypadku osób, u których występuje ryzyko zadławienia/aspiracji, zgłębniki pokarmowe mogą:

- Być pomocne w zaspokojeniu wszystkich potrzeb żywieniowych i w zakresie zapewnienia przyjmowania właściwej ilości płynów.
- Pracować bez przerwy w ciągu dnia.
- Być stosowane przez krótkie odcinki czasu, w zależności od stopnia ryzyka.
- Dostarczać bolusy, w zależności od stopnia ryzyka, służyć tylko do nawadniania/podawania płynów/służyć do podawania leków i płynów, jak również być stosowane podczas choroby/w okresach nasilonego zmęczenia lub w dni, w które nie jest się w stanie dobrze jeść.

Jak można wiedzieć, jaki rodzaj zgłębnika gastrostomijnego zastosować?

*Uwaga: *Zarówno zgłębniki nosowo-żołądkowe (NG), jak i zgłębniki nosowo-jelitowe (NJ) mogą zostać łatwo umieszczone i wymienione, wedle potrzeby. Mogą być one trochę niewygodne, dlatego nie stanowią dobrego rozwiązania na potrzeby długoterminowego użytku.*



Rodzaj zgłębnika	Sposób używania	Uwagi
 <p>Zgłębnik nosowo-żołądkowy (z ang. nasogastric, NG), nosowo-dwunastniczy (z ang. nasoduodenal, ND) lub nosowo-jelitowy (z ang. nasojejunal, NJ)</p>	<p>Niewielka, giętka rurka jest wprowadzana przez nos do żołądka lub jelita cienkiego. Takie zgłębniki mogą zostać łatwo umieszczone i wymienione, w razie potrzeby.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Tymczasowe rozwiązanie w przypadku występowania problemów z przełykaniem i żywieniem. • Może być umieszczony przez lekarza lub licencjonowaną pielęgniarkę bez operacji. • Jego prawidłowe umieszczenie jest sprawdzane prześwietleniem rentgenowskim. • W niektórych przypadkach rodzina chorego może zostać przeszkolona w zakresie zakładania choremu takiego zgłębnika w domu. • Powikłania obejmują zapalenie zatok, ból gardła, zablokowanie lub przemieszczenie się zgłębnika.
 <p>Prześcikarna gastrostomia endoskopowa (z ang. percutaneous gastrostomy, PEG) lub zgłębnik gastrostomijny (z ang. gastrostomy, G)</p>	<p>Niewielka rurka jest wprowadzana chirurgicznie przez skórę bezpośrednio do żołądka z zewnątrz. Zgłębnik PEG posiada długą końcówkę znajdującą się na zewnątrz ciała, a zgłębnik gastrostomijny posiada niskoprofilowy „guzik”.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Stanowią długoterminowe rozwiązanie u osób z problemami z połykaniem i odżywianiem. • Większa średnica rurki pozwala na podawanie bardziej różnorodnych postaci pokarmu i stosowanie zróżnicowanych planów żywienia. • Zgłębniki PEG są częściej umieszczane u starszych nastolatków i osób dorosłych. • Po umieszczeniu zgłębniki gastrostomijne i zgłębniki PEG zasadniczo działają tak samo. • Powikłania obejmują zakażenie wokół miejsca wprowadzenia, wyciekanie nadmiaru pokarmu i przemieszczanie się zgłębnika.
 <p>Gastrostomia-jejunostomia (z ang. gastrostomy-jejunostomy, GJ)</p>	<p>Niewielka rurka jest umieszczana chirurgicznie bezpośrednio w żołądku i jest wyposażona w dwa porty: jeden prowadzący do żołądka i drugi prowadzący do jelita cienkiego (jelita czczego). Żywienie przez jejunostomię może być zalecane w celu zapobiegania aspiracji w wyniku refluksu żołądkowo-przełykowego.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Stanowi długoterminowe rozwiązanie u osób z problemami z połykaniem i odżywianiem. • Produkt żywieniowy musi być podawany w wolniejszym tempie przez port prowadzący do jelita i wymagane jest podłączenie do pompy żywieniowej przez dłuższy czas. • Czasami wymagane jest zastosowanie bardziej specjalistycznego preparatu żywieniowego. • Przy stosowaniu wymagane jest odbywanie częstszych wizyt u lekarza, ponieważ jejunostomia (z ang. jejunostomy tube, J-tube) musi być wymieniana co 3 miesiące z zastosowaniem radiologii interwencyjnej (z ang. intervention radiology, IR) • W niektórych przypadkach pacjent może nadal być w stanie przyjmować leki, witaminy/minerały i niewielkie ilości wody przez port prowadzący do żołądka. • Powikłania obejmują zakażenie wokół miejsca wprowadzenia, wyciekanie nadmiaru pokarmu i przemieszczanie się zgłębnika.



Jak jest podawany pokarm w żywieniu zgłębnikiem?

Po umieszczeniu zgłębnika nosowo-żołądkowego (NG), nosowo-dwunastniczego (ND) lub nosowo-jelitowego (NJ) (patrz tabela ze szczegółami) zawodowy dietetyk pomoże pacjentowi opracować plan podawania pokarmu i lekarz przepisze receptę na odpowiednie produkty i materiały do żywienia zgłębnikiem, w razie potrzeby. Pierwszym pytaniem, jakie należy zadać to, jak będzie podawany pokarm.

Najpowszechniejszymi metodami żywienia zgłębnikiem jest żywienie w formie bolusów lub żywienie we wlewie ciągłym.

Żywienie w formie bolusów jest podawane za pomocą strzykawki, metodą grawitacyjnej podaży diety w worku lub za pomocą pompy żywieniowej do zgłębnika pokarmowego przez krótki odcinek czasu, zazwyczaj wynoszący od 5 do 20 minut, a taki rodzaj żywienia może być stosowany przez długi okres czasu. Bolusy są podawane wyłącznie osobom, u których pokarm jest w stanie przemieszczać się przez układ pokarmowy.

Zazwyczaj bolusy są podawane przez gastrostomię (dojście żołądkowe), a nie przez jejunostomię (dojście jelitowe). Większa średnica dojścia żołądkowego pozwala na podanie większych objętości pokarmu i jego przemieszczenie się do żołądka w szybszym tempie. Następnie żołądek uwalnia stopniowo w czasie niewielkie ilości pokarmu do jelita cienkiego. Lekarz lub dietetyk mogą zalecić przyjmowanie kilku bolusów dziennie celem zaspokojenia potrzeb żywnościowych pacjenta. Powikłania żywienia bolusem mogą obejmować nudności, wymioty, biegunkę, wzdęcie jamy brzusznej lub aspirację.

Żywienie we wlewie ciągłym jest podawane za pomocą pompy żywieniowej przez dłuższe odcinki czasu. Ilość czasu poświęcona na żywienie może wynosić od 12 do 24 godzin dziennie. Pokarm jest podawany nieprzerwanie do jelita cienkiego lub jelita czczego, ponieważ jelito cienkie toleruje naraz niewielkie ilości pokarmu.

Mimo że żywienie we wlewie ciągłym może ograniczać zakres mobilności pacjenta, może być odpowiednim rozwiązaniem, jeśli pacjent:

- Ma problem z układem pokarmowym, który utrudnia przemieszczanie się pokarmu w układzie pokarmowym.
- Wymaga wolniejszego żywienia, ponieważ nie jest w stanie tolerować dużych objętości pokarmu podawanych za jednym razem.
- Jest narażony na ryzyko wystąpienia aspiracji.
- Jest karmiony przez jejunostomię.

Powikłania żywienia we wlewie ciągłym mogą obejmować nudności, wymioty, biegunkę lub wzdęcie jamy brzusznej.

Niektóre plany żywienia mogą obejmować żywienie metodą bolusa i żywienie metodą wlewu ciągłego.



Jaki rodzaj preparatu do żywienia przez zgłębnik jest najlepszy?

Istnieją trzy rodzaje preparatów do żywienia przez zgłębnik, które różnią się między sobą w zależności od rodzaju zastosowanego białka. Noszą one następujące nazwy: dieta polimetryczna (nieprzetworzona), inaczej pełnobiałkowa, dieta oligomeryczna (oparta na peptydach) i dieta monomeryczna (oparta na aminokwasach). Będzie można je rozróżnić na podstawie ich nazw markowych:

	Dla niemowląt	Dla dzieci	Dla dorosłych
Pełnobiałkowe/ Prawdziwe jedzenie	<ul style="list-style-type: none"> • Mleko matki 	<ul style="list-style-type: none"> • Compleat Pediatric Organic Blends • Pediasure Harvest • Nourish 	<ul style="list-style-type: none"> • Compleat Organic Blends • Liquid Hope • Real Food Blends (nieprzeznaczony do bycia zamiennikiem pełnego żywienia)
Pełnobiałkowe/ Standardowe	<ul style="list-style-type: none"> • Enfamil NeuroPro • Similac ProAdvance • Nestle Gerber Good Start 	<ul style="list-style-type: none"> • Compleat Pediatric • Pediasure • Boost Kids Essentials • Kate Farms Pediatric 	<ul style="list-style-type: none"> • Ensure • Boost • Kate Farms
Peptydy	<ul style="list-style-type: none"> • Nutramigen • Alimentum 	<ul style="list-style-type: none"> • Pediasure Peptide • Peptamen Junior • Kate Farms Pediatric Peptide 	<ul style="list-style-type: none"> • Peptamen • Kate Farms Peptide
Aminokwasy	<ul style="list-style-type: none"> • Elecare Infant • Neocate Infant • PurAmino 	<ul style="list-style-type: none"> • Elecare Junior • Neocate Splash • Vivonex Pediatric • Tolerex 	<ul style="list-style-type: none"> • Vivonex • Tolerex

Zapewne będziesz chciał/-a skonsultować się z wykwalifikowanym dietetykiem, celem ustalenia, który rodzaj diety jest najodpowiedniejszy w Twoim przypadku. Niektóre czynniki, które należy wziąć pod uwagę, to:

- Alergie na pokarmy.
- Stopień czynności jelit.
- Refluks.
- Rodzaj i rozmiar zgłębnika pokarmowego.
- Ogólny bilans zawartych składników odżywczych.

Istnieje wiele sposobów korzystania ze zgłębnika, przy czym nadal możliwe może być jedzenie drogą doustną. Założenie zgłębnika gastrostomijnego (lub przezskórnej gastrostomii endoskopowej (PEG)) nie zobowiązuje pacjenta do korzystania z nich przez cały czas. Założenie zgłębnika gastrostomijnego pozwala pacjentowi na korzystanie z niego, kiedy jest taka potrzeba, lub w celu przyjmowania pożywienia uzupełniającego. Jego umieszczenie, nie oznacza, że jedzenie drogą doustną nie jest możliwe (jeśli jest ono bezpieczne). Ważne jest konsultowanie się na bieżąco ze swoim zespołem opieki zdrowotnej celem zapewnienia odpowiedniego odżywiania i bezpieczeństwa.

CZĘSTE PYTANIA DOTYCZĄCE ODŻYWIANIA

Jak mogę złagodzić zrzucanie kwaśnej treści żołądkowej?

Zarzucanie kwaśnej treści żołądkowej spowodowane refluksem żołądkowo-przełykowym (GERD) jest częstym problemem u osób z SMA. Im poważniejsza jest postać SMA, tym częściej występuje GERD. Zarzucanie kwaśnej treści żołądkowej może powodować nieprzyjemną zgagę i prowadzić do poważniejszych problemów, takich jak aspiracja treści żołądkowej do tchawicy (gdy pokarm powraca do gardła).

Aby złagodzić refluks:

- **Należy spożywać małe posiłki** –sześć lub więcej małych posiłków w ciągu dnia.
- **Należy ograniczyć spożywanie tłustych pokarmów o dużej zawartości tłuszczów** – wysokotłuszczowe pokarmy zalegają dłużej w żołądku.
- **Należy unikać drażniących żołądek pokarmów** –produkty, które zazwyczaj powodują refluks, obejmują czekoladę, miętę pieprzową, ostre i kwaśne pokarmy (napoje gazowane, cytrusy, pomidory itp.).
- **Należy pochyłać się po spożyciu posiłków** – w przypadku małych dzieci lub osób niebędących w stanie przyjąć pozycji siedzącej należy postarać się podparć ich głowę/ramiona podczas karmienia/ po karmieniu.
- **Należy rozważyć przyjmowanie odpowiedniego leku** –jeśli powyższe środki zaradcze okażą się nieskuteczne, należy porozmawiać ze swoim lekarzem lub gastrologiem. Tacy lekarze mogą zalecić:
 - Przyjmowanie leku przyspieszający przesuwanie się treści pokarmowej w układzie trawiennym.
 - Przyjmowanie leku hamującego wydzielanie kwasu solnego w żołądku celem zapobiegnięcia uszkodzeniu przełyku i rozwinięcia jadłowstrętu.

Na czym polega zabieg antyrefluksowy (z ang. Nissen fundoplication)?

W poważnych przypadkach zrzucania kwaśnej treści żołądkowej lekarze czasami zalecają przeprowadzenie specjalnego zabiegu chirurgicznego. Konieczność przeprowadzenia takiego zabiegu jest prawdopodobniejsza u osób z poważniejszą postacią SMA.

Zabieg antyrefluksowy ma na celu utrudnienie zwrotu kwaśnej treści żołądkowej z żołądka do przełyku.

Taki zabieg może zostać przeprowadzony w tym samym czasie, co zabieg umieszczenia zgłębnika gastrostomijnego. Nowsze metody laparoskopowe stosowane do przeprowadzenia tego zabiegu (często wymagające jedynie wykonania niewielkiego nacięcia w żołądku) pozwalają na wykonanie dwóch zabiegów naraz, skracając w ten sposób czas rekonwalescencji pacjenta. Jako że zabieg antyrefluksowy wiąże się z

wyższym ryzykiem powikłań, ważne jest rozsądne zastanowienie się przed podjęciem decyzji o przystąpieniu do tego zabiegu.

Badanie pH-metryczne z wykorzystaniem sondy może wykazać, jak często u pacjenta występuje zrzucanie kwaśnej treści żołądkowej. Takie badanie polega na wprowadzeniu niewielkiej rurki (podobnej do zgłębnika nosowo-żołądkowego, ale mniejszej) w dół przełyku. Wprowadzona rurka jest wykorzystywana do monitorowania stopnia zwrotu kwaśnej treści do przełyku przez maksymalnie dobę. W tym badaniu wymagane jest wypijanie soku jabłkowego co kilka godzin. Na koniec badania lekarz będzie wiedział dokładniej, jaki stopień refluksu występuje u pacjenta w różnych pozycjach ciała i okolicznościach.

Jak SMA wpływa na skłonność dotkniętym nim osoby na zaparcia?

Mięśnie jamy brzusznej chorych na SMA są słabsze i tym samym są oni bardziej podatni na występowanie zaparć. Może to powodować wyężoną pracę organizmu, żeby przesuwać pokarm przez układ trawienny. Osoby z SMA zwykle przyjmują mniej błonnika i płynów w swojej diecie. Aby zapobiec zaparciom, osoby z SMA powinny spożywać pokarmy naturalnie bogate w błonnik i wypijać duże ilości płynów.

Zaparcia mogą wywoływać dyskomfort w brzuchu. Mogą również powodować u osoby cierpiącej na zaparcia wzdęcia, odkrztuszanie, nieprzyjemny zapach z ust lub wymioty po posiłkach. Konieczność wyężenia się przy wypróżnianiu może prowadzić do problemów z oddychaniem u niektórych osób z poważną postacią SMA. U niektórych osób zaparcia ulegają złagodzeniu po zwiększeniu ilości przyjmowanego błonnika i/lub płynów. Niektóre rodzaje zaparć mogą wymagać zastosowania leków. Proszę skonsultować się w tej kwestii ze swoim zespołem medycznym.



Jaka ilość błonnika jest wystarczająca?

1. W przypadku dzieci: należy dodać 5 gramów do wieku dziecka.
Np.: 3-latek potrzebuje 8 gramów błonnika dziennie.
2. W przypadku dorosłych: 20-30 gramów dziennie, w zależności od ogólnego zapotrzebowania kalorycznego.
3. Należy wybierać odpowiednią żywność – żywność o wysokiej zawartości błonnika (takie produkty jak owoce, kukurydza, produkty pełnoziarniste, komosa ryżowa), warzywa i owoce (marchewki, jabłka, seler, pomarańcze, suszone owoce itp.). Należy wypróbować takie produkty w miękkiej postaci, ugotowane lub w puszcze, lub miksować je i wypijać w postaci koktajli. Może być trudne żucie lub połykanie surowych owoców i warzyw.



Czy należy martwić się o wagę ciała?

Otyłość (bardzo duża nadwaga) jest poważnym problemem dla zdrowia. Może istotnie utrudniać uprawianie aktywności fizycznej, oddychanie lub bycie podnoszonym(-ą) i wpływać negatywnie na ocenę własnego wizerunku.

Przytoczone argumenty są wystarczającym powodem do zachowania prawidłowej wagi. Niemniej u osób z SMA fakt bycia otyłym(-ą) może zwiększyć ryzyko pewnych bardzo poważnych problemów zdrowotnych, takich jak:

- cukrzyca i nadciśnienie;
- większy ból;
- utrata zdolności poruszania się.

ODŻYWIANIE SIĘ PODCZAS CHOROBY LUB W ZWIĄZKU Z OPERACJĄ



Ze względu na obniżoną masę mięśniową (łącznie wagę mięśni w ciele) wielu osobom z SMA trudniej jest dojechać do siebie po przebyciu jakiegokolwiek choroby. Jako że wiele chorób powoduje gorączkę i utratę apetytu, organizm może nie mieć zapewnionych składników odżywczych potrzebnych mu do prawidłowego funkcjonowania. Kiedy zachodzi taka sytuacja, organizm zaczyna rozkładać tkankę mięśniową celem wykonywania swoich normalnych funkcji.

Może stanowić to jedną z przyczyn, dla których osoby z SMA tracą tyle siły podczas przebiegu choroby i dlatego ich rekonwalescencja jest wolniejsza po przebytej chorobie lub operacji. Ich tkanka mięśniowa o niskiej masie jest zmuszona do dodatkowego wysiłku na potrzeby organizmu. Jeśli organizm nie jest w stanie uzyskać wystarczającej ilości energii z mięśni, może dojść do rozwinięcia się poważnej choroby w postaci hipoglikemii (niskiego poziomu cukru we krwi). Jeśli chory jest hospitalizowany i nie jest w stanie przyjmować jedzenia drogą doustną ani zgłębnikiem, lekarz może zalecić zastosowanie wlewów dożylnych lub „żywienia pozajelitowego”, zwanego również obwodowym żywieniem pozajelitowym (z ang. peripheral parenteral nutrition, PPN) lub całkowitym żywieniem pozajelitowym (z ang. total parenteral feeding, TPN). Taki rodzaj roztworu do wlewu zawiera cukry, aminokwasy, witaminy i minerały. Proszę poradzić się swojego zespołu opieki zdrowotnej na ten temat.



Wnioski i materiały

Odżywianie jest złożoną i skomplikowaną kwestią dla każdego, a zwłaszcza dla osób chorych na SMA. Ze względu na unikalne wyzwania związane z SMA, ważna jest ocena wzrastania i stanu odżywienia, a następnie wybranie leczenia, które będzie najlepiej dopasowane do indywidualnych wymagań żywieniowych pacjenta.

CURE SMA



Cure SMA to organizacja non-profit i największa na świecie sieć rodzin, klinicystów i naukowców pracujących wspólnie nad rozwojem badań nad SMA, wspieraniem osób dotkniętych chorobą i ich opiekunów oraz edukacją ogółu społeczeństwa i społeczności medycznej w zakresie SMA.

Cure SMA oferuje bezstronne wsparcie. Jesteśmy tu, aby pomóc wszystkim osobom cierpiącym na SMA i ich bliskim, i nie wspieramy żadnych konkretnych wyborów ani decyzji. Konkretnie osoby i ich opiekunowie podejmują różne decyzje dotyczące tego, co jest najlepsze w ich sytuacji, zgodnie ze swoimi osobistymi przekonaniami. Rodzice i inni ważni członkowie rodziny powinni mieć możliwość omówienia swoich odczuć dotyczących tych tematów i zadawania pytań zespołowi, który opiekuje się danym pacjentem z SMA. Tego rodzaju decyzji nie należy podejmować pochopnie, a wszystkie możliwości należy starannie przemyśleć i rozważyć. Wszystkie wybory związane z SMA są bardzo osobiste i powinny odzwierciedlać osobiste wartości, a także to, co jest najlepsze dla danej osoby i jej opiekunów.



Proszę pamiętać, że zespół opieki zdrowotnej i Cure SMA służą Ci pomocą. Aby dalej poszerzyć swoją wiedzę, prosimy zapoznać się z innymi dostępnymi broszurami z serii dotyczącej opieki:

- Podstawy oddychania
- Opcje opieki
- Genetyka SMA
- Układ mięśniowo-szkieletowy
- Zrozumieć SMA



twitter.com/cureSMA



[@curesmaorg](https://www.instagram.com/curesmaorg)



[facebook.com/cureSMA](https://www.facebook.com/cureSMA)

You



[youtube.com/user/FamiliesofSMA1](https://www.youtube.com/user/FamiliesofSMA1)



www.linkedin.com/company/families-of-sma



800.886.1762 · Faks: 847.367.7623 · info@cureSMA.org · cureSMA.org

Ostatnia aktualizacja: styczeń 2020 r.