Småskrift nr. 35

Ernæring ved fremadskridende tilstander

Frambu

Senter for sjeldne funksjonshemninger

ISBN 1501-973x

Innhold

INNHOLD **2**

FORORD **3**

ERNÆRING OG FREMADSKRIDENDE SYKDOM **4**

Hvorfor spiser vi? 4
Hvilket behov for energi og næringsstoffer har et barn med progredierende sykdom? 4
For lavt inntak – Hvilke følger har det? 4
Ernæringsproblemer ved progredierende sykdomsforløp 5
Når mat og drikke ikke lenger er nok 6
Sondemating hvordan gjør vi det? 7
Forstoppelse 8
Væskeinntak 8
Reglemessighet og rutiner 9
Fiber og væske 9
Drivende og stoppende matvarer 9
Avføringsmidler 9

LITTERATUR **10**

INTERNETTADRESSER **10**

Forord

Mange foreldre bekymrer seg for om barnene deres får i seg passe mengde med energi og alle de næringsstoffene som de trenger. Studier av friske barn og voksne viser at behovet kan variere betydelig fra individ til individ. Selv om det er vanskelig å si konkret hvor hver enkelt persons behov ligger, vet man noe om de faktorene som kan påvirke behovet: Alder, vekst, utviklingshastighet, aktivitetsnivå og kroppssammensetning er av stor betydning.

Sykdomsutviklingen er avgjørende for aktivitetsnivået hos barn med progredierende sykdom. Når barnet mister ferdighet medfører dette større passivitet. Normalt medfører dette også reduserte energibehov. Men noen utvikler ukontrollert muskelaktivitet som kan medføre at barnet fortsatt har samme behov eller i enkelte tilfeller får økt behov sammenlignet med det som er normalt for alder eller vekt. Infeksjoner og annen sykdom som medfører ekstra stress og krav på kroppen kan øke behovet i kortere og lenger perioder.

I dette småskriftet tar vi for oss ernæring ved fremadskridende tilstander, eksemplifisert ved mitokondriesykdommene.

Småskriftet er utarbeidet av
Klinisk ernæringsfysiolog Marianne Lindmark
Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger
Utgitt høsten 2004

Ernæring og fremadskridende sykdom

Hvorfor spiser vi?

Spising er en viktig biologisk og sosial prosess både for barn og voksne. Maten vi spiser sørger for å ivareta kroppens behov for næring til både aktivitet, vekst, utvikling og vedlikehold av kroppens funksjoner. Måltidet er også en arena for sosial kontakt med andre mennesker. I forbindelse med måltider foregår det læring av sosial adferd, videreføring av tradisjoner og dannelse av tilhørighet. Å gi og motta mat skaper følelsesmessige bånd mellom voksne og barn. Når vi spiser påvirkes vi av et samspill mellom disse biologiske og psykiske faktorene.

Hvilket behov for energi og næringsstoffer har et barn med progredierende sykdom?

Mange foreldre til både syke og friske barn bekymrer seg for om barnene deres ikke får i seg passe mengde med energi og alle de næringsstoffene som de trenger. Generelt er behov hos den enkelte vanskelig å fastslå. Studier av friske barn og voksne viser at behovet kan variere betydelig fra individ til individ. Selv om det er vanskelig å si konkret hvor hver enkelt persons behov ligger, *vet man noe om de faktorene som kan påvirke behovet*: Alder, vekst, utviklingshastighet, aktivitetsnivå og kroppssammensetning er av stor betydning. Sykdomsutviklingen er avgjørende for aktivitetsnivået hos barn med progredierende sykdom. Når barnet mister ferdighet medfører dette større passivitet. Normalt medfører dette også reduserte energibehov. Men noen utvikler ukontrollert muskelaktivitet som kan medføre at barnet fortsatt har samme behov eller i enkelte tilfeller får økt behov sammenlignet med det som er normalt for alder eller vekt. Infeksjoner og annen sykdom som medfører ekstra stress og krav på kroppen kan øke behovet i kortere og lenger perioder.

En gruppe av de fremadskridende sykdommer er *mitokondriesykdommene.* Mitokondriene omsetter kostens energi til energiforbindelser som kroppen kan utnytte til sine funksjoner. Avhengig av hvor i mitokondriene forandringene sitter vil pasienter med disse sykdommer ha helt individuelle behov for tilpassing av kostens energigivende næringsstoffer. Forstyrrelser i mitokondrienes stoffskifte vil primært ramme de organer som har størst aktivitet, nemlig hjerne, muskler og hjerte. (Les mer om mitokondriesykdommene på www.frambu.no).

For lavt inntak – Hvilke følger har det?

Når en person spiser mindre enn behovet for en eller flere næringsstoffer får dette i første rekke konsekvenser for lagrene i kroppen. En del næringsstoffer lagres dårlig og tilførsel må skje regelmessig. Når kroppen ikke får dekket sine behov, vil dette på ett eller annet tidspunkt få følger for de funksjonene dette næringsmiddelet har i kroppen. Barn og spesielt syke barn har ofte små lager av energi og næringsstoffer. Disse er derfor spesielt utsatt for hurtig å kunne utvikle mangel. Sammenlignet med voksne trenger barn, i tillegg til ”vedlikehold”, ekstra næringsstoffer for vekst og utvikling.

Mest sårbar er *væskebalansen.* Det forekommer ingen vannlager i kroppen og vi tåler kun et lite tap før konsekvensene er merkbare. Kroppens lager av karbohydrat er også sparsomt. Et normalt lager rekker kun et døgn ved fullstendig faste. En omstilling fra karbohydrat til fett som hovedenergikilde tar et par dager. I denne perioden vil kroppen bryte ned noe av protein reservene, i hovedsak muskel og utnytte dette til dannelse av sukker (glukose). De *vannløslige vitaminene* forekommer også med svært små reserver. Det er tilstrekkelig med et lavt eller manglende inntak over noen uker eventuelt noen få måneder før lagrene kan være tomme.

Immunforsvaret i kroppen består av mange ulike typer celler men felles for mange av dem er at det omsettes raskt i kroppen. Kroppen er derfor avhengig av å stadig produsere nye immunstoffer. Næringsstoffmangel er derfor allerede i tidlig fase ofte forbundet med nedsatt immunforsvar, og personen har nedsatt evne til å motstå infeksjoner. Tarmen består også av celler som vokser, deler seg og avskalles i en raks prosess. Tarmhinnen blir ved manglende matinntak tynnere og den kan miste mye av sin utbuklende overfatestruktur og evne til å bryte ned komponenter i kosten. Dette får følger for opptaket av mat i tarmen og er årsaken til at mange kan oppleve stor ubehag med kvalme, smerte og diaré nå mat inntaket igjen kommer opp mot normale mengder etter lengre tids lavt inntak eller faste. Det er viktig å merke seg at slike endringer i kroppen kan inntreffe før en person er blitt utmagret eller har sluttet å vokse.

Tapping av lagrene kan gi symptomer gradvis, og kan være vanskelig å skille fra det som skyldes den grunnliggende sykdom. I denne sammenheng bør det understrekes at en mangelfull ernæring ofte har konsekvenser for livskvaliteten til den enkelte før man kan påvise mangeltilstand eller underernæring med hjelp av for eksempel blodprøver, vekt og høydekurver.

Ernæringsproblemer ved progredierende sykdomsforløp

Når motorikken svekkes vil barnet oppleve vanskeligheter med selve spiseprosessen, for eksempel bruk av spiseredskaper som kniv og gaffel. Svekket motorikk gjør de mer hjelpetrengende og gir behov for vurdering av tilrettelegging i måltidssituasjonen. Ergoterapeut/fysioterapeut bør bringes inn i bildet med tanke på å vurdere sittestillingen i forbindelse med måltid, behov for støtte eller stol samt spesialredskap for spising.

Samtidig kan det forekomme problemer med biting, tygging og behandling av mat og drikke i munnen. Svelging kan også bli problematisk. Første tegn på svekket munnmotorisk ferdighet, er når barnet behøver lengre tid til tygging og svelging. Avhjelping i form av lettygd mat og oppdelt mat eventuelt moset mat er gode tiltak som kontinuerlig bør vurderes. Det anbefales å ikke presse barnet, men la det få bruke den tid det behøver. Samtidig er det viktig at måltidene ikke drar for mye ut i tid. Da kan måltidet og maten oppleves som en belastning, og barnet kan miste den glede og det sosiale felleskap som de fleste av oss normalt opplever ved et måltid. Generelt råder man at et måltid ikke bør vare lengre enn 30 minutter. For å minske belastningen ved et måltid kan det være aktuelt å øke antall måltider slik at maten fordeles utover flere spisetilfeller i løpet av hele dagen. Svelgevansker kan i tilegg utredes nærmere hos logoped eller eventuelt med røntgenfilming av prosessen, såkalt videofloroskopi.

Etter hvert kan problemene med enkelte typer mat bli så vidt store at de må kuttes helt ut. Noen vil oppleve at et spekter av matvarer må utelates fra kosten som følge av tygge og/eller svelge besvær. I en slik situasjon er det nødvendig å gjøre en vurdering av om de matvarene som finnes igjen i kosten gir tilstrekklig med energi og næringsstoffer. Enkelte kan falle i fellen for å tenke ”men barnet spiser da normale mengder”. Men ikke all mat dekker alle behov, spesielt når variasjonsbredden blir liten. Som eksempel kan nevnes at en ungdom som spiser mye kommersielt fremstilt barnematmiddager vil få forlite energi, protein og mange andre næringsstoffer. Denne type mat er beregnet til små barn med andre behov.

Parallelt med utviklingen av svelgebesvær anbefales å øke fokus på næringsrike og næringstette matvarer. Næringsrike matvarer kan settes til maten og gjøre den mer energirik. Eksempelvis på denne type matvarer er oljer, ost, majones, helmelk, fløte, dressinger, fete sauser, remulade osv. Et annet alternativ er å berike maten med hjelp av et eller flere av de

mange kommersielle berikningspulverne som finnes å kjøpe i hovedsak på apotek. Eller benytte spesielle næringsdrikker, enten hjemmelagede eller ferdig kommersielle.

Sykdomsprosessen ved progredierende sykdommer er varierende i debut og tempo, men problemer med drikking kan debutere tidlig hos mange. Drikking krever stor munn, leppe og svelgekontroll. Noen opplever at drikke renner ut igjen før man rekker å svelge mens andre har større problemer med selve svelgingen og kan lett få væske ned i luftrøret. Det at mat og drikke setter seg i halsen og havner feil og kommer ned i luftrøret og lungene, er den største akutte risikoen ved tygge- og svelgevansker. Dette omtales i faglitteraturen som aspirasjon, og kan medføre slimdannelse med blokkering av lufttilgang til noen lungedeler og lungebetennelse. Disse er delvis kjemisk betinget og kan være vanskelige å behandle medisinsk. Tegn på dette er hes ”grumsete” stemme, hosting, kremting, brekninger og oppkast i forbindelse med måltid. En del barn utvikler i tilegg også refluks (gastro-øsofageal refluks). Mageinnholdet går tilbake i spiserøret og kan komme opp i svelget, der det blir aspirert til luftveiene eller gulpes opp. Dette innholdet er surt og kan utløse ubehag og smerte, som kanskje uttrykkes gjennom uro, søvnforstyrrelser og spisevegring.

Kontinuerlig anbefales at det gjøres vurderinger i forhold til totalbelastningen som spisingen gir den enkelte. Et barn/ungdom som er svakt bør ikke bruke for stor andel av sin våkne tid og krefter på å spise. En god livskvalitet er i tilegg til nok energi og næring, avhengig av at den enkelte har tid og overskudd til andre aktiviteter. Der man til tross for tiltak i forhold til maten og måltidene ikke får nok energi og/eller tid til andre aktivitet bør man tenke på andre måter, først og fremst sonde, for å sikre tilførselen av energi og næringsstoffer.

(Kliniske ernæringsfysiologer er i tilegg til legene en aktuell faggruppe for vurdering av ernæringssituasjonen samt til å gi praktiske råd rundt maten. Ergoterapeut/fysioterapeut er som tidligere nevnt aktuelle i forhold til tilrettelegging av spisemiljø og spiseredskap. En del lokale habiliteringsteam har også andre fagpersoner med god kompetanse på spise- og ernæringsproblemer og som familiene/omsorgspersoner og kan ta kontakt med for råd og veiledning.)

Når mat og drikke ikke lenger er nok

Generelt anbefales at når vanlig berikning og tilpassing av mat og drikke blir omfattende og krevende eller ikke lenger fører frem, bør barnet vurderes med tanke på å tilføre deler av eller hele næringsbehovet gjennom en kanal (sonde) direkte til magesekken (gastrostomi). Måten dette kirurgiske inngrepet utføres på kalles fortiden ”perkutan endoskopisk gastrostomi”, forkortet til PEG. En sonde føres gjennom bukveggen og ligger der noen uker før den skiftes ut med en mindre plastsonde, som gjerne omtales som ”knapp” eller Mic-Key.

Det er flere gode grunner til at tenke i banen av gastrostomisonde tidlig hos denne pasientgruppen:

1. Etablere en tilførselskanal for de nødvendige næringsstoffene som pasienten ikke klarer å ta inn via munnen. Barnet (eller den voksen) kan stadig få det de liker og mestrer å spise/drikke på vanlig måte i måltider med resten av familien. Næringsinntaket kan eventuelt sikres ved å tilføre ekstra i etterkant av det ordinære måltidet.
2. Fokus kan rettes mot sosiale verdier, hygge og trivsel. Barnet kan spise i ro og mak etter ferdighet og preferanser.
3. Unngå at måltidene over tid utvikler seg ikke til et problemfelt med stress og belastningen på den syke og familien/omsorgspersonene

4. Fokus i måltidet kan ligge på hygge og det sosiale aspektet ikke på mengde mat og drikke gjennom munnen.
5. Problem med tilstrekklig væskeinntak kan i seg selv være en indikasjon for å sette inn en gastrostomi.

En bør også ta med i beregningen at det er noe ventetid for å få utført dette enkle inngrepet. Man vil kunne oppleve at kroppen tappes unødvendig langt ned eller man midlertidig må ta i bruk en nesesonde, dersom en venter med dette helt til situasjonen er prekær.

Å legge inn en gastrostomi er ansett å være en trygg prosedyre, men må utføres i narkose. Komplikasjoner er sjeldne, men irritasjon i sårkant og infeksjoner kan kreve spesielle tiltak. Der det er betydelig grad av refluks bør denne undersøkes og behandles medisinsk før man legger inn ”knapp”.

En gastrostomi er et supplement til det som pasienten kan spise og drikke gjennom munnen. Denne alternative måten for tilføring av mat og drikke reduserer press på matinntaket og måltidene for så vel den syke som de pårørende.

Mat og mating er også symbol på liv og vekst, og knytter foreldre omsorgsmessig nær sitt barn. Det å føle at man mister denne tilknytningen og muligheten til omsorg for barnet kan hos en del vekke sterke følelser. Dette sammen med manglende informasjon fra helsepersonell kan være noe av årsaken til at mange opplever gastrostomi som noe ”rart og unaturlig”. Noen foreldre kan også føle overgangen til sonde som et tydelig tegn på at barnet har blitt vesentlig sykere. Enkelte kan føle at dette med sonde kommer opp som et resultat av at de selv ikke er ”flinke nok” til å få i barnet mat og drikke, og dermed som et personlig nederlag. Det er viktig at helsepersonell som jobber rundt disse familiene å være klar over det personlige og følelsesmessige aspektet knyttet til maten, og viser forståelse for at familiene syntes dette er en stor og vanskelig beslutning å ta – og å leve med. Noen behøver hjelp og veiledning gjennom denne fasen og hjelp i forhold til fastsettelse av tidspunkt for når gastrostomien skal legges. Dette veiledningsarbeidet må ha fokus på barnet selv, dets behov og livskvalitet hos barnet, men også ta hensyn til den enkelte families synspunkt.

Sondemating hvordan gjør vi det?

Mengde og type mat som gis i sonden varierer fra barn til barn, og fra familie til familie. I utgangspunktet, i hvert fall om gastrostomisonden installeres relativt tidlig i forløpet, begynner man gjerne med så vidt mulig normale måltider hvor barnet tilbys å spise som vanlig. Når måltidet er over gis en mengde sondemat via sprøyter til barnet i sonden, motsvarende den mengde barnet ikke har klart å spise. Helt i oppstartsfasen vil det for noen være nødvendig med relativt små doser sondemat for deretter å gradvis øke slik at mengden til slutt dekker barnets behov.

Det finnes et stort utvalg av kommersielle sondematløsninger fra ulike leverandører på markedet i dag. Innholdet og sammensetningen varierer. Det finnes eksempelvis med og uten fiber, ulike typer fett hvorav noen med en viss andel lettfordøyelig fett, forskjellig proteinkilder osv. Dette har betydning for blant annet magesekktømmingen og opptaket i tarmen. Et barn som viser liten toleranse for en type sondemat, selv etter forsiktig introduksjon bør derfor få mulighet til å prøve en annen. Innførselsmetoden er også avgjørende for toleransen. Hos et barn plaget med oppkast og brekninger, kan man gå over til en mer langsom tilførsel over en lengre tidsperiode. I slike situasjoner vil det for det fleste

være mest hensiktsmessig å benytte en sondematspumpe. Den sørger for en jevn tilførsel ut i fra programmert hastighet og mengde.

Vanlig mat i sonden er et alternativ til de kommersielle løsningene. En forutsetning for at dette skal fungere er at familien har skaffet seg en god mikser slik maten blir finfordelt. Maten må tilsettes væske for at man skal kunne få en konsistens som kan suges opp i sprøyten. Barnet bør ha en tarm som tolererer måltidsmating dersom denne metoden skal være egnet. Dette da langvarig oppbevaring i romtemperatur, en konsekvens av mer langvarig og kontinuerlig mating, ikke er gunstig med tanke på eventuell bakterievekst i matblandingen. I utgangspunktet kan all type mat blandes med væske, moses opp og gis med sprøyter i sonden. Dersom man velger å ernære barnet på denne måten som for noen fungerer utmerket, er det dog viktig å tenke på at man fortsetter å beholde den variasjonen som normalt finnes i et kosthold og ikke bare velger noen få matvarer som viser seg enkle å forberede for sonden.

Noen familier syntes det er hyggelig at barnet kan fortsette å få den samme maten som familien for øvrig og velger gjerne denne metoden med vanlig mat. Andre syntes derimot at ferdig sondemat er enklere og de føler dette tryggere med tanke på at barnet får dekket behovet av energi og næringsstoffer. Den ene metoden er i utgangspunktet ikke overlegen den andre. Begge ansees å være gode metoder for å ernære barn med spiseproblemer. Familiene bør dermed stå fritt til selv å velge.

Forstoppelse

Ett fellestrekk hos barn med en nevrologisk diagnose er at mange har økt tendens til forstoppelse. Hos enkelte forekommer dette hyppig eller iblant som en konstant problemstilling. Hvilket kan lede til kvalme, brekninger, tap i matlyst, mavesmerter og i blant forverret refluks.

Parallelt med tap av funksjon i viljestyrt muskelaktivitet foregår også et tap av funksjon i den ikke-viljestyrte muskelaktiviteten. Hvilket hos mange leder til nedsatt muskelaktivitet i tarmen. Denne aktiviteten sørger normalt for at maten flyttes nedover i tarmkanalen.

Fysisk aktivitet er en viktig faktor for å hjelpe til å opprettholde en god muskelaktivitet i tarmen. Utviklingen i sykdommen med nedsatt motoriske ferdigheter tilsier at det å opprettholde dette ved et gitt stadige er vanskelig og sannsynligheten for forstoppelse økes ytterligere.

Væskeinntak

Forstoppelse sees hos denne gruppen iblant som en konsekvens av lavt væskeinntak. Dersom dette skyldes nedsatt svelgefunksjon anbefales en fortykning (thick’n’easy, Nutilis) av all væske. Dette er et pulver man kan kjøpe på apotek og ved å tilsette drikken. Pulveret bidrar til å lage en tykkere konsistens og væskene blir lettere å svelge. Man bør imidlertid være oppmerksom på at dette kun er en midlertidig løsning hos denne gruppen. På sikt er væsketilførsel via sonde i magen (PEG) anbefales som den beste, sikreste og enkleste løsningen.

Reglemessighet og rutiner

Regelmessighet og rutiner i forhold til måltider og toalettvaner er viktige virkemidler for å bedre situasjonen for en pasient med gjentatte forstoppelsesproblemer. Spesielt dersom man befinner sg i en fase hvor dette er et begynnende og økende problem.

Fiber og væske

Maten vi spiser og sammensetningen av denne er også av stor betydning for hvor lett maten stopper opp. Matfokus settes vanligvis på mengde fiber i maten i kombinasjon med væskeinntak. Fiber deles inn i to hovedkategorier løselige og uløselige (gelédannende) fiber. Løselige fiber som man i hovedsak finner i frukt, grønnsaker og belgfrukter, øker volumet i tarmen samt stimulerer bakterieveksten og muskelaktiviteten i tarmen. Uløselige fiber finnes i grove kornprodukter og grønnsaker. De øker volumet og lager avføringen mykere ved å binde til seg vann, forutsatt at det finnes tilstrekkelig vann i tarmen samtidig. Dersom man øker inntaket uløselige fiber uten å samtidig øke væskeinntaket, kan dette forverre situasjonen ved å bidra til at avføringen blir hard og stopper opp i tarmen. Fiberinntaket via kosten kan økes ved å velge konsekvent grove kornprodukter og øke inntaket av frukt og grønnsaker.

Drivende og stoppende matvarer

Syrnede melkeprodukter stimulerer bakterieveksten og er å foretrekke fremfor søte melkeprodukter ved forstoppelse. Enkelte matvarer er kjent for å kunne virke stoppende dette gjelder bl.a. blåbær, modne bananer, vafler/pannekaker, ris og pasta. Inntaket av disse bør derfor begrenses. Eksempel på drivende matvarer er tørket frukt bl.a. svisker, rosiner og fiken. Vi har god erfaring med bruk av sviskesaft fra Semper (fås på apotek).

Avføringsmidler

Kosttiltakene med ekstra fiber, væske og reduksjon av stoppende matvarer er først og fremst egnet til å forebygge forstoppelse i en dårlig fungerende tarm.
Kostbehandling av forstoppelse har flere begrensninger, hvor en er at effekten ofte først inntrer etter 2-3 uker hos personer med lengre tids forstoppelses problematikk. En annen viktig begrensning er at de ønskede endringene ikke alltid er mulig å gjennomføre i tilstrekkelig grad. Eksempelvis som følge av tygge- og svelgeproblemer eller når personene har nedsatt preferanse for flertall av de aktuelle matvaregruppene.

Når muskelaktiviteten i tarmen er påvirket, som ved et flertall av diagnosene, kan det være aktuelt med bruk av avføringsmidler i kombinasjon med rådene for mat og væske inntak. Anbefaler først og fremst volum-økende midler da disse ikke er forbundet med tilvenning, et problem forbundet med de midlene som virker direkte på muskelaktiviteten i tarmen. Eksempler i så måte er Isphagula som selges under navnet loppefrø, Lunelax og Vi-Siblin. Linfrø lagt i vann slik at det dannes en gelé er også et utmerket middel. Dette kan blandes i for eksempel yoghurt, grøt osv. Laktulose (salgsnavn duphalac, laktulose og levolac) er en type avføringsmiddelsom ikke er forbundet med risiko for tilvenning. Dette fås kjøpt på apotek. Klyster, parafin, magnesiumoksid og senneglykosider anbefales først og fremst ved akutte situasjoner og ikke ved daglig langtidsbruk.

Litteratur

Shaw V og Lawson M. Clinical Paediatric dietetics second edition. (Blacwell Science, Storbritania, 2001)

Basing BC, Knutsen M S. Mat i munn og mage – hvordan hjelpe barn med sammensatte funksjonshemminger til et bedre måltid. (Nordre Åsen habliteringssenter 2002)

Sangenhagen habliteringssenter. Å leve med gastrostomi. (Video 2002)

Internettadresser

www.knappenforeningen.no