



Táplálkozási alapok

SMA ESETSOROZAT



**Legyen a mai
nap áttörés.**

Approval date 14/11/2020
P3 Approval Number HU2011145473

TARTALOM

**TÁPLÁLKOZÁSI KISOKOS - AZ ALAPOK
ELSAJÁTÍTÁSA** 3

Melyek a megfelelő táplálkozás alapjai?

**ÉPÍTŐKOCKÁK - A SMA-BETEG GYERMEKEK
TÁPLÁLÉKIGÉNYÉNEK MEGÉRTÉSE** 4

Miért olyan fontos a táplálkozás

Ki az SMA-val kapcsolatos táplálkozás szakértője?

Van-e megfelelő étrend/táplálkozás az SMA-ban szenvedő gyermekek számára?

Milyen táplálkozással kapcsolatos problémák társulnak az SMA-hoz?

**MÓDSZEREK ÉS MÉRÉSEK -SMA-VAL
KAPCSOLATOS TÁPLÁLKOZÁS ÉRTÉKELÉSE** 7

Mit kell tudnom a táplálkozás értékeléséről?

Miben különbözik a táplálkozás értékelése egy SMA-ban szenvedő gyermek esetében?

Milyen további vizsgálatokat kérhet a gyermekem gondozója?

**MIT, MIKOR ÉS MENNYIT? -
TÁPLÁLKOZÁS KEZELÉSE SMA-BAN** 12

Milyen kalóriaigényük van az SMA-ban szenvedő gyermekeknek?

Milyen ételek okoznak különösen gondot?

Mikor kell a gyermekemnek kiegészítő táplálás?

Mikor szükséges a kiegészítő táplálás?

Hogyan működik a kiegészítő táplálás?

Hogyan történik a kiegészítő táplálás?

Milyen tápszer a legjobb az 1-es típusú SMA-beteg gyermekem számára?

**A TÁPLÁLKOZÁS NEHÉZSÉGEI -
KÜLÖNLEGES TÁPLÁLÁSI KIHÍVÁSOK** 17

Milyen evési vagy ivási problémákhoz járulhat hozzá vagy vezethet az SMA?
Mi okozza az aspirációt?

Hogyan előzhetem meg az aspirációt?

Hogyan segíthetek gyermekemnek savas reflux esetén? Mi a Nissen-fundoplikáció?

Hogyan teszi az SMA gyermekemet hajlamossá a székrekedésre? Hogyan segíthetek?

Kell-e aggódnom, ha gyermekem túlsúlyos?

Hogyan ismerhetem fel a Candidiasist?

Mit tegyek, ha vércukor problémákra gyanakszom?

Mit kell tudnom a táplálkozásról gyermekem betegsége vagy műtétje során?

**AZ EGYENSÚLY MEGTEREMTÉSE
- AZ ALULTÁPLÁLTSÁG
ÉS TÚLTÁPLÁLTSÁG MEGELŐZÉSE** 22

Hogyan befolyásolja az SMA típusa gyermekem táplálkozási kihívásait?

Hogyan segíthetek SMA-beteg gyermekemnek a jó tápláltsági állapot fenntartásában?

KÖVETKEZTETÉS ÉS FORRÁSOK 24

További információk Források
Hivatkozások

KINEK JAVASOLT EZ A FÜZET

Ez a füzet gerincvelői izomsorvadásban (SMA) szenvedő gyermekek szüleinek és családjának készült.

Az SMA-ellátásban részt vevő egészségügyi szakemberek, valamint a lakosság szintén hasznosnak találhatja ezeket az információkat.

BEVEZETÉS



A túléléshez és gyarapodáshoz energiára van szükségünk. Az étel biztosítja azt az energiát, amelyre a testünknek szüksége van, hogy belélegezze az életet adó oxigént, vért pumpáljon az ereinkbe, és életfontosságú folyamatokat működtessen. A táplálkozás adja az életet biztosító egészség és növekedés üzemanyagát!

Egy SMA-ban szenvedő gyermek szülőjeként fontos, hogy ezt szem előtt tartsa. Bármilyen formában is táplálja gyermekét, legyen az szájon át, szondatáplálással, vagy akár folyamatosan, Ön ápolja és gondozza őt... és így a lehető legegészségesebbé teszi gyermekét.

De az étel része az egyik legfontosabb kapcsolatnak is, amely egy családot összeköt. Ez a kapcsolat az együtt töltött étkezés ideje!

AZ EGYÜTT ÉTKEZŐ CSALÁD...

A családi étkezés a szeretetet, a kapcsolattartás és a kommunikáció szimbóluma. Az étkezések aktívan együtt töltött időt jelentenek a család számára. A családi étkezések alatt a szülők meghallgathatják és beszélgethetnek gyermekeikkel, miközben a gyerekek betekintést nyerhetnek szüleik életébe. A szülők és a gyerekek együtt bizalmi kapcsolatot építenek ki, és olyan beszélgetéseket folytatnak, amelyek tükrözik a családi értékeket és hagyományt teremtenek.

Az SMA-ban szenvedő gyermekkel rendelkező családok számára ez ugyanolyan fontos. Akár szájon át eszik, akár szondával, az a gyermek részt vesz a családi étkezésekben. Átgondolt felkészüléssel az együtt töltött idő mindenki számára különleges lehet.

EGYÜTT TANULÁS...

A fűzet átnézése során látni fogja, hogy a megfelelő táplálék biztosítása gyermeke számára nem mindig egyszerű feladat. Az SMA számos táplálkozási kihívást jelenthet. De tanulással, más szülőkkel való beszélgetéseken keresztül, és bejegyzett dietetikus tanácsaival naprakész maradhat.

A családi étkezés segíthet gyermeke intellektuális, fizikai és érzelmi fejlődésében!

- Intellektuális - Figyelve a felnőttek együttműködését.
- Fizikai - Egészséges ételeket megismerve.
- Érzelmi -

A bizalom és az önbecsülés növelése a családi időn osztozva.

Forrás West Virginia University Extension Service

TÁPLÁLKOZÁSI KISOKOS - AZ ALAPOK ELSAJÁTÍTÁSA

A gyermekünk táplálása azzal kezdődik, hogy megtudjuk, az evés miként nyújtja szervezetünknek a növekedéshez és gyarapodáshoz szükséges anyagokat.

MI A MEGFELELŐ TÁPLÁLKOZÁS ALAPJA?

Minden, ami a testünkben történik, energiát igényel. Ezt az energiát kalóriából nyerjük, legyen szó vér pumpálásáról, légzésről vagy mozgásról. A kalória az élelmiszerek potenciális energiataralma. A szervezet három alapvető forrásból, a szénhidrátokból, a fehérjékből és a zsírokból nyeri a kalóriát.

A szénhidrátok cukrok, keményítő és rostok. A legegyszerűbb szénhidrát a glükóz, más néven vércukor. Az emésztőrendszer a komplex szénhidrátok (keményítő) lebontásával hozza létre a vércukrot. Ezután a glükóz a vér segítségével a test minden sejtjéhez eljut.

A fehérjék aminosavakból és más összetevőkből állnak. Segítik a test növekedését és a sérült szövetek helyreállítását. Ha azonnal nem használjuk fel, a fehérjék zsírként tárolhatók a szervezetben.

Ezek a zsírok tartalék energiát biztosítanak betegség esetén, vagy akkor, ha az egyén nem jut táplálékhoz, vagy nem képes enni.

A zsírok zsírsavakból állnak, és a szervezet számára tartalék energiaként szolgálnak. A zsírok segítik a szervezetben az A-, D-, E- és K-vitaminok felszívódását.

MIRE VAN MÉG SZÜKSÉGE A GYERMEKEMNEK?

A vitaminokban és ásványi anyagokban gazdag ételek kiválasztásával egyéb építőelemek bevitelét is biztosítja gyermeke számára. A megfelelő mennyiségű vitamin vagy ásványi anyag hiánya esetén egészségügyi problémák léphetnek fel.

A vitaminok elengedhetetlenek a normális növekedéshez és fejlődéshez. Közéjük tartozik az A-, C-, D-, E- és K-vitamin, valamint a B-vitaminok¹.

A vitaminoknak két alapvető típusa van:

- **A zsírban** oldódó vitaminok a szervezet zsírszöveteiben tárolódnak.
- **A vízben** oldódó vitaminokat a szervezet azonnal felhasználja, és a felesleg a vizelettel távozik. A B12 az egyetlen vízben oldódó vitamin, amelyet a szervezet tárolni képes.

Az ásványi anyagok szintén megtalálhatók az élelmiszerekben, és nélkülözhetetlenek az egészség szempontjából. Ezek közé tartozik a víz, nátrium, kálium, klorid, kalcium, magnézium, vas, réz és cink. Egészségügyi problémák léphetnek fel elégtelen mennyiségű ásványi anyag bevitelén.

Miért teszi a cukor a gyermekemet nyűgössé?

Az egyszerű szénhidrátok (például cukorka és kóla) gyorsan bejutnak a vérbe. A szervezet erre inzulin felszabadításával reagál, hogy a vércukorszint ne emelkedjen túl magasra. Nem sokkal később a vércukorszint túl alacsonyra csökkenhet. A vércukorszintnek ez a hirtelen változása gyermekét idegessé és nyűgössé teheti.

Ön megakadályozhatja ennek kialakulását egy kiegyensúlyozott étrend felállításával, amelyben komplex szénhidrátok szerepelnek (például zab, kukorica, búza és rizs).

A komplex szénhidrátoknak nincs ilyen hatása, mivel azok emésztése hosszabb ideig tart. Több energiát és nagyobb tápértéket is jelentenek!²

¹ A B-vitaminok közé tartoznak (tiamin, riboflavin, niacin, panthoténsav, biotin, B6, B12 és folsav).

² A The Yale Guide to Children's Nutrition-ból szerkesztve, idézve a www.howthingswork.com/innovation/edible-innovations/food2.htm oldalon.

ÉPÍTŐKOCKÁK - A SMA-BETEG GYERMEKEK TÁPLÁLÉKIGÉNYÉNEK MEGÉRTÉSE

Miért olyan fontos a táplálkozás?

Mint már láttuk, a jó táplálkozás elengedhetetlen az egészség és a növekedés szempontjából. De a megfelelő táplálkozás összetett, különösen az SMA-ban szenvedő gyermekek számára. Amíg várunk klinikai vizsgálatok eredményeire, addig sok mindent meg kell még tanulnunk. A szülők és a dietetikusok azt találták, hogy az SMA-ban szenvedő gyermekeknek számos előnye származhat a megfelelő táplálkozásból, ideértve:

- **Jobb növekedés** - A súlygyarapodás a magasság növekedése mellett elengedhetetlen a jó egészséghez. Az elegendő energia (kalória) és fehérje segíti a test növekedését a tüdő és a szívizom megfelelő működésén keresztül.
- **Jobb légzés** - A magasság növekedése segíti a légzést, több teret biztosít a mellkas tágulásának. Ez azért fontos, mert a légzési problémák jelentik az SMA-ban szenvedő gyermekek betegségének fő okát.
- **A betegségek megelőzése** - A megfelelő táplálkozás segít megelőzni/leküzdeni a megfázást és a vírusokat, amelyek potenciálisan fenyegető alsó légúti fertőzéssé válhatnak a tüdőben (tüdőgyulladás).³
- **Jobb mozgásképesség** - A túlsúly vagy a soványság az SMA-ban szenvedő gyermekek esetében az erő és a mozgásképesség csökkenését is jelentheti.
- **Jobb életminőség** - A rossz táplálkozás súlyosbíthatja a testi tüneteket. A jó táplálkozás jobb életmódot jelent!



KI AZ SMA-VAL KAPCSOLATOS TÁPLÁLKOZÁS SZAKÉRTŐJE?

Mivel a táplálkozás gyermeke gondozásának igen jelentős része, fontos, hogy bejegyzett dietetikussal dolgozzon, aki tapasztalattal rendelkezik az SMA-ban szenvedő betegek kezelésében.

Segítségkérés.

Fontos, hogy olyan bejegyzett dietetikussal dolgozzunk, aki ismeri az SMA-ban szenvedő gyermekek táplálkozási szükségleteit. A végső cél az, hogy segítsük az 1-es vagy 2-es típusú SMA-ban szenvedő gyermekek növekedését és fejlődését, és megakadályozzuk a túltápláltságot és/vagy elhízást az erősebb testalkatú 2-es típusú és a 3-as típusú SMA-s gyermekeknél és felnőtteknél.

³ További információért olvassa el „Breathing Basics-Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy”, az SMA Care sorozat része

VAN-E MEGFELELŐ ÉTREND/ TÁPLÁLKOZÁS AZ SMA-BAN SZENVEDŐ GYERMEKEK SZÁMÁRA?

Számos vélemény látott napvilágot már arról, hogy mi az egészséges táplálkozás a gyermekek és felnőttek számára. Ugyanennyi vélemény született arról is, hogy mi a legjobb étrend az SMA-ban szenvedő gyermekek számára. A szervezetnek számos módja van arra, hogy mindenféle ételt energiává alakítson át, hogy kielégítse az igényeiket. Ezután a felesleget a májban, az izomban és a testzsírban tárolja későbbi felhasználásra.

Élhetünk egészségesen sokféle étrenden - a magas zsírtartalmú, alacsony szénhidrát tartalmú étrendtől⁴ a nagyon alacsony zsírtartalmú, magas fehérjetartalmú étrenden át a vegetáriánus vagy vegán étrendig. Ahhoz, hogy a tudósok megtalálják a "legjobb" étrendet, szükségük lenne önkéntesekre, akik hosszabb ideig hajlandók olyan ételeket fogyasztani, amelyekhez nem szoktak hozzá. Ha hozzáadjuk ehhez az egészség és a táplálkozás egyéni jellegét, akkor látjuk, hogy ez egy nehéz feladat.

Még nagyobb kihívást jelent az SMA-ban szenvedő gyermekek esetében a legjobb étrend megtalálása. Lényegében nincsenek jó tudományos vizsgálatok, amelyek meghatároznák, hogy mely élelmiszerek vagy étrend-kiegészítők a legjobbak. Ennek ellenére a táplálkozási szakember segíthet meghatározni a fehérjék, zsírok és szénhidrátok megfelelő egyensúlyát, ajánlani olyan ételeket, amelyeket gyermeke jobban tolerál, és segíthet megbizonyosodni arról, hogy gyermeke elegendő vitamint és ásványi anyagot fogyaszt-e.

MILYEN TÁPLÁLKOZÁSSAL KAPCSOLATOS PROBLÉMÁK TÁRSULNAK AZ SMA-HOZ?

Fontos, hogy alaposan vizsgálja meg gyermeke táplálkozását, mert az SMA-ban szenvedő gyermekek és felnőttek számos táplálkozással kapcsolatos kihívással néznek szembe. Az alábbi Az SMA-val kapcsolatos táplálkozási problémák táblázat részletesebben leírja ezeket a kérdéseket, valamint a kapcsolódó kihívásokat.



⁴ 4 vagy ketogén diéta

TÁPLÁLKOZÁSI PROBLÉMÁK SMA-BAN SZENVEDŐK SZÁMÁRA

Probléma típusa	Probléma leírása	Kihívások
Táplálkozási gond	Az SMA típusától és súlyosságától függően a táplálkozással kapcsolatos kihívások közé tartozik a rágási és/vagy nyelési nehézség és fulladás.	Száj kinyitása/harapás, nyelvkontroll, fejkontroll, rágási és/vagy nyelési nehézség és fulladás. fej pozicionálása, arcizmok gyengesége, időtartam/fáradás a rágóizmok esetében.
Aspiráció	Az aspiráció akkor fordul elő, amikor kis mennyiségű étel vagy folyadék kerül a tracheába (légcső) a nyelőcső helyett (a gyomorba vezető cső).	A nyelőcsőbe, majd a tüdőbe visszaáramló gyomortartalom miatt is előfordulhat. Tüdőgyulladás és légzési nehézséget okozhat.
Emésztési problémák/diszkomfort	Hasmenés, puffadás, köpetképződés, étkezés utáni hányás, rossz lehelet, táplálék visszaöklendezése és/vagy hasi duzzanat.	Hozzájárulhat az alultápláltsághoz.
Alultápláltság	A növekedés és a súlygyarapodás nehézségei jellemzőek az 1-es típusú vagy esetleg 2-es típusú SMA esetén.	Fokozott fertőzésveszély. Nehéz sebgyógyulás. Hajlam a felfekvésre.
Elhízás/túltápláltság	Általában enyhébb 2-es típusú és 3-as típusú SMA betegeknél tapasztalható. Növelheti az ellátás terheit és/vagy ronthatja az életminőséget.	Fokozott csípő- és hátfájdalom és szövődményei. Cukorbetegség és magas vérnyomás.
GERD Gastro-oesophagealis reflux betegség	Leggyakoribb az 1-es típusnál, amelyet a 2-es típus követ, és kevésbé gyakori a 3-as típusnál.	Fokozott aspirációt és fájdalmat okoz.
Székrekedés	Rendszertelen bélmozgás. A csökkent rostbevitelhez és/vagy a nem megfelelő folyadékbevitelhez kötődik.	Abnormális bélmozgás.
Candida gombák túlszaporodása	A szervezet baktériumflórájának egyensúlya felborul. Tünetei: szájpenész, a szemöldök, a haj és a gasztrosztómás cső környékének narancssárga árnyalata; sajtos illat a kezeken és a lábakon.	Hozzájárulhat az izzadáshoz, puffadáshoz és székrekedéshez.
Túl alacsony, vagy túl magas vércukorszint	Néhány 1-es típusú SMA-ban szenvedő gyermeknél hosszan tartó böjtöléssel.	A vércukor közvetlen energiaforrás. Ha alacsony, a szervezet az izmok lebontásával nyeri az energiát.

Az ezen egészségügyi problémák kezelésére vonatkozó javaslatokért olvassa el a 19-24. oldalt ebben a füzetben, A TÁPLÁLKOZÁS NEHÉZSÉGEI - KÜLÖNLEGES TÁPLÁLÁSI KIHÍVÁSOK

MÓDSZEREK ÉS MÉRÉSEK -SMA-VAL KAPCSOLATOS TÁPLÁLKOZÁS ÉRTÉKELÉSE

MIT KELL TUDNOM A TÁPLÁLKOZÁS ÉRTÉKELÉSÉRŐL?

Az orvoshoz tett minden egyes látogatás során megméri a gyermek külső méreteit és súlyát. Ez lehetővé teszi orvosának, hogy összehasonlítsa gyermeke fejlődését az Amerikai Járványügyi és Betegségmegelőzési Központ (CDC) növekedési táblázataival. Ezek a diagramok tartalmazzák az életkornak megfelelő testsúlyt, testmagasságot, a súlyhoz viszonyított testmagasságot, a testtömeg-indexet (BMI), és az életkor szerinti fej körméretet.

Az SMA-ban szenvedő gyermekek táplálkozási értékelése ugyanazokra az alapelvekre épül, mint az nem SMA-ás gyermekek értékelése. Tehát kezdjük a normális növekedés megvitatásával.



Antropometrikus:

Az emberi test mérése, leginkább összehasonlító alapon.

Növekedés csecsemőkorban.

Egy normális csecsemő gyors növekedést mutat születésétől hat hónapos koráig. Bár normális esetben egy csecsemő elveszítheti testsúlyának 6 százalékát az élet első hét napja alatt, általában elmondható, hogy egy időre született, egészséges csecsemő:

- Megduplázza testtömegét 4–5 hónapos korára; megtriplázza 12 hónapos korára.
- Testmagassága közel 50%-kal nő 12 hónapos korára.
- Fej körmérete 35%-kal nő 12 hónapos korára.
- A súly, hossz - és körméret mérése az 5 és a 95 percentilis között történik.



TÁPLÁLKOZÁSI PROBLÉMÁK SMA-BAN SZENVEDŐK SZÁMÁRA

<p>Az életkornak megfelelő testsúly</p>	<p>Pelenka vagy ruházat nélküli mérés. A testtömeget kalibrált digitális vagy hagyományos mérlegen mérik, 0,1 kilogramm pontossággal. A megfelelő növekedés biztosítása érdekében a súlyt időben követik nyomon; Az 5 percentilnél kisebb súly alultápláltságra utalhat. A 95 percentilnél nagyobb súly elhízásra utalhat.</p>
<p>Az életkornak megfelelő testmagasság (lineáris növekedés)</p>	<p>Merev mérőszalaggal mérve, rögzített fejtámlával és mozgatható lábtartóval. A fejet mozdulatlanul tartják, és a lábak teljesen kinyújtott állapotban vannak. Az 5 percentilnél kisebb magasság alultápláltságot jelenthet, míg a 95 percentilnél nagyobb elhízásra utalhat.</p>
<p>A testmagassághoz viszonyított súly</p>	<p>Növekedési diagramokon ábrázolva, mind a súly, mind a testmagasság felhasználásával, az egészséges gyermek magassághoz mért ideális súlya 50 percentilis, ennél alacsonyabb érték alultápláltságra utalhat.</p>
<p>Fej körméret (agynövekedés)</p>	<p>Rugalmas, műanyag bevonatú vagy eldobható mérőszalaggal mérve. A mérőszalagot a szemüregek fölé helyezik, majd a fejet teljesen körbemérik. Az 5 percentilnél kevesebb érték jelezhet alultápláltságot, míg a 95 percentilnél több jelenthet felzárkózást a növekedésben vagy orvosi problémákat.</p>

Növekedési diagramok

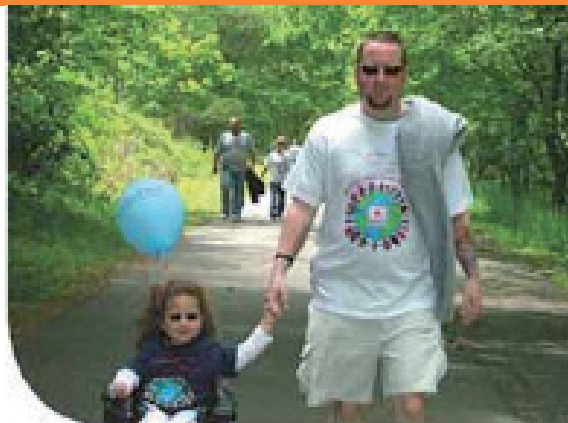
A születéstől 36 hónapos korig a növekedési táblázatok segítenek felmérni:

- Az életkornak megfelelő testsúlyt és a növekedés mértékét
- Az életkornak megfelelő testmagasságot és a növekedés mértékét
- A testmagassághoz viszonyított testsúlyt
- Az életkornak megfelelő fej körméretet



KISGYERMEKTŐL FIATAL FELNŐTTIG

A gyermekek életkorával az orvosok mérési módszerei kissé megváltoznak. Annak megállapításához, hogy a gyermek megfelelően növekszik-e, orvosa általában megnézi az életkornak megfelelő testsúlyt, az életkornak megfelelő testmagasságot és a testtömegindexet.



MÉRÉSEK AZ IDŐSEBB GYERMEKEK (2 ÉS 20 ÉV KÖZÖTTI) ÉRTÉKELÉSÉRE

Az életkornak megfelelő testsúly	Könnyű ruhában vagy cipő nélkül mérik. A növekedés mértékének nyomon követése az idő előrehaladtával. Az 5 percentilisének kisebb súlya az alultápláltságot jelezheti, míg a 95 percentilisének nagyobb az elhízást.
Az életkornak megfelelő testmagasság	Állva mérik, amint a gyermek segítség nélkül áll. Az 5 percentilisének alacsonyabb magasság alultápláltságot jelenthet, míg a 95 percentilisének magasabb elhízást.
Az életkornak megfelelő BMI (Testtömeg-index)	Meghatározza, hogy a testsúly megfelel-e a magasságnak. Számítása: súly kg-ban/magasság m ² . A 85-95 százalékos közötti érték a túlsúly kockázatát jelezheti; a 95 percentilisének nagyobb az elhízás veszélyét veti fel.

Miben különbözik a táplálkozás értékelése egy SMA-ban szenvedő gyermek esetében?

Most, hogy megvizsgáltuk, hogyan mérik az orvosok az egészséges gyermekeket, vessünk egy pillantást az SMA-ban szenvedő gyermekek és az egészséges gyermekek közötti különbségekre.



TESTSÚLY MÉRÉSE

Mivel az SMA-ban szenvedő gyermekeknél általában kevesebb az izomzat, nehéz megítélni a "megfelelő" testsúlyt. Bár a táplálkozási szakemberek általában az izomtömeg (BMI) segítségével azonosítják az egészséges gyermekek alultápláltságát, az SMA-ban szenvedő gyermekek esetén más módszerre van szükség.

A kevesebb izom miatt az SMA-ban szenvedő gyermekek súly-magasság aránya eltérő. Bár minden gyermek különböző, van néhány általános irányelv;

- Átlag: Valahol a testmagassághoz viszonyított testsúly 5-10 percentilise körül (2-es típusú SMA-s gyermek esetén).
- Túlsúly: Azok a gyermekek, akiknél a testmagassághoz viszonyított testsúly meghaladja a 50-75 percentilist.
- Alultápláltság: Nehezebben mérhető. Ezt az orvos a gyermek vizsgálatával tudja legjobban meghatározni.

Az SMA-ban szenvedő csecsemők általában az első hetekben vagy hónapokban meglehetősen gyorsan a normális súlynövekedési görbe alá esnek. Néhány 3-as típusú SMA-s gyermek kora gyermekkorban követheti a normális görbét.

A TESTMAGASSÁGHOZ VISZONYÍTOTT TESTSÚLY HASZNÁLATA

A súly a testmagassághoz viszonyított **testsúly növekedési táblázat alapján is követhető**. Ez a diagram a csecsemő súlyát és testhosszát egyaránt figyelembe véve határozza meg a növekedési százalékot. Az egészséges gyermek ideális testmagassághoz viszonyított testsúlya 50 percentilis. Nem SMA-ás gyermekeknél az 50 percentilisének kisebb hosszúság azt jelezheti, hogy a gyermek nem kap elegendő táplálékot.

SMA-ban szenvedő gyermekeknél a 3 és a 25 percentilis közötti testmagassághoz viszonyított testsúly normálisnak tekinthető, amennyiben a testhossz a 3 és a 97 percentilis között van.

A táblázatokon túl

Bár a növekedési táblázatok hasznosak, minden gyermek más. Feltétlenül hívja fel orvosának (vagy dietetikusának) a figyelmét, ha:

- Nagy ugrásokat figyel meg gyermeke állapotában. Például gyermeke nagyon gyorsan kinő a ruháiból, vagy úgy tűnik, hogy vékonyodik.
- Úgy gondolja, hogy gyermeke „megváltozott” az Ön számára aggasztó módon.
- Nagy eltéréseket figyel meg a növekedési diagramokkal összehasonlítva.

Orvosa fizikai vizsgálatot és növekedési diagramokat használ, hogy megállapítsa, gyermeke megfelelően növekszik-e.

Scoliosis:

A gerinc oldalirányú görbülete.

Kontraktúra:

Görcs, heg vagy bénulás miatt kialakuló torz izom- vagy kötőszövet.

MAGASSÁG MÉRÉSE

Mivel sok SMA-ban szenvedő gyermek nem tud állni a , mivel scoliosisuk és kontraktúrájuk is lehet, magasságméréshez, a gondozók más módszereket is alkalmazhatnak. Ezek a következők lehetnek:

- **Stadiométer** - Azokat a gyerekeket, akik nem tudnak egyedül állni, meg lehet mérni ezzel a mérőlapra rögzített mozgatható fejtámlával. Ezt a mérést fekvő végzik.
- **Karfeszítés** - Ha rugalmas mérőszalaggal mérjük a gyermek karjait nyújtott állapotban, az jó becslést adhat a magasságra. Az SMA-ban szenvedő gyermekek szüksége lehet valakire, aki segít kinyújtani a karját ehhez a méréshez. A BMI nem pontos (és nem ajánlott) SMA-ban szenvedő gyermekek számára, mivel ezeknél a gyermekeknél kevesebb az izom és több a zsír mennyisége.

MILYEN TOVÁBBI VIZSGÁLATOKAT KÉRHET A GYERMEKEM GONDOZÓJA?

Mivel a BMI nem megfelelő mérőszám gyermeke számára, orvosa más vizsgálatokat javasolhat. Ide tartozik a bőrredő vastagság mérés, a DEXA-vizsgálatok és a vérkép. Egészségügyi tanácsadója javasolhat még röntgenes nyelésvizsgálatot is, amely a gyermek nyelését mutatja és/vagy UGI-t (felső gasztrointesztinális sorozat), amely a reflux mérésére szolgál.

SMA-VAL KAPCSOLATOS TÁPLÁLKOZÁS ÉRTÉKELÉSE

Teszt	Mérés	Megfontolandók
Bőrredő vastagság	A tricepsznél vagy más területeken tárolt zsír mennyiségének becslése. Ezek a területek érzékenyen reagálhatnak a tápláltsági állapotra.	A pontosság és az eredmények jobb értelmezése miatt egyenleteket kell használni. A dietetikusnak képzettnek kell lennie a bőrredő vastagság mérés területén.
DEXA Scan (Kétspektrumú-röntgenabszorpciometria)	Méri a gyermek csontsűrűségét vagy csontvastagságát. Alacsony energiájú sugárzást használ a zsír, a zsírmentes szöveteket és a csont elkülönítésére.	Az egész testre kiterjedhet, vagy csak egy meghatározott részre. Alkalmasabb a testzsír meghatározására SMA-ban szenvedő gyermekeknél, mint a BMI index. Pontosabb mérést ad a testtömeg összetételről.
Vérkép	A táplálkozási állapot értékelésére szolgál.	
Nyelésvizsgálat	Egy „mozgó röntgen” segítségével figyeli meg a gyermek nyelési mechanizmusát, diagnosztizálva a nehézségeket.	Különböző folyadékok és szilárd anyagok konzisztenciája vizsgálható.
UGI (felső gasztrointesztinális sorozat)	A reflux mérésére szolgál. Egy röntgen a garatról, nyelőcsőről, gyomorról és a patkóbélről (a vékonybél felső szakaszának nagy részéről)	Megjegyzés: A negatív eredmény nem zárja ki a refluxot.

Mit tartalmazhat gyermekem táplálkozási alapállapotának kiértékelése?

1. Bőrredő vastagság
2. DEXA-vizsgálatok
3. Vérkép, ami tartalmaz:
 - Teljes vérvétel (CBC), amely méri a vashiányt, magnézium, foszfor, vércukor)
 - Kvantitatív aminosavak
 - Karnitinprofil
 - Prealbumin
 - 25 OH Vitamin D
 - Vércukor
 - Esszenciális zsírsavak
4. Csontsűrűség
5. Nyelésvizsgálat
6. UGI

MIT, MIKOR ÉS MENNYIT? - TÁPLÁLKOZÁS KEZELÉSE SMA-BAN

MILYEN KALÓRIAIGÉNYÜK VAN AZ SMA-BAN SZENVEDŐ GYERMEKEKNEK?

Az SMA-ban szenvedő csecsemők és gyermekek kevésbé aktívak, kevesebb az izomtömegük és kevesebb energiát használnak fel. Ezért kevesebb kalóriára van szükségük. Kevesebb kalóriára van szükség ahhoz, hogy elfogadható súlygyarapodást vagy hosszönökedést érjenek el (a National Center for Health Statistics Growth Chart felhasználásával).

Minden gyermek más, de számíthat arra, hogy gyermekének valószínűleg 20-50%-kal kevesebb kalóriára lesz szüksége, mint egy egészséges gyermeknek⁵. Lehetőség szerint teljes kalóriabevitele 10-20%-a fehérjéből származzon. A cél az, hogy gyermeke az egészséges gyermekek növekedési táblázata szerinti testmagasság/testsúlyt valahol 3 és 25 percentilis között megtartsa.

MILYEN ÉTELEK OKOZHATNAK KÜLÖNÖSEN GONDOT?

Bizonyos típusú ételeket nehezebb megrágni és lenyelni, mint másokat, különösen akkor, ha az állkapocs, a nyelv és a torok izmai gyengék. Kerülje azokat az ételeket, amelyeket gyermeke nehezen rág meg és nyel le. Kerülje a nagy és kemény húsdarabok, illetve ragacsos ételeket adását, például sűrű sajtkrém vagy mogoróvaj. Ezeket nehéz megrágni és/vagy lenyelni. Ehelyett kínáljon pürésített vagy finoman felkockázott húst és puha sajtkockákat. Ha bizonyos gyümölcsöket és/vagy zöldségeket gyermeke nehezen rág meg, kínáljon lágy, főtt vagy konzerv gyümölcsöket és zöldségeket.

Néhány gyermek nehezen nyel. A híg, tiszta folyadékok, mint például víz vagy gyümölcslé, könnyen a légutakba kerülhetnek. Próbálja meg gyermekének híg turmixot kínálni. A turmixok viccesek és szórakoztatóak, és megakadályozhatják az aspirációt. (Az aspirációval kapcsolatos további információkért lásd: A Táplálkozás Nehézségei, 19–24. oldal.)



Ne feledje a folyadékbevitt!

Még csökkent testtömeg esetén is szüksége van gyermekének folyadékra.

Izzadnak és nyáladzanak, kell a folyadékutánpótlás.

⁵ Ez nem biztos, hogy igaz néhány fiatalabb, 3-as típusú SMA-s gyermekre, mivel ők több energiát használnak fel a mozgáshoz.

MIKOR KELL A GYERMEKEMNEK KIEGÉSZÍTŐ TÁPLÁLÁS?

Bár keveset tudunk arról, hogy mik a legjobb ételek SMA-ban szenvedő betegeknek, több információ áll rendelkezésünkre az evés időzítéséről, különösen akkor, ha éhgyomri időszakokról van szó (hosszabb idő étkezés nélkül). A kiegészítő táplálás célja, hogy gyermeke jobban érezze magát a nap folyamán.

Miért van erre szükség? A szervezet olyan időszakban is dolgozik, amikor a gyermek természetesen módon nem étkezik - mondjuk az esti étkezéstől a következő reggelig. Ilyenkor a szervezet az izomfehérje elégetéséből nyeri a szükséges energia egy részét.

Ez egy természetes folyamat: az energia az izmokba áramlik, majd onnan ki étkezések után és között, mint az óceán árapály.

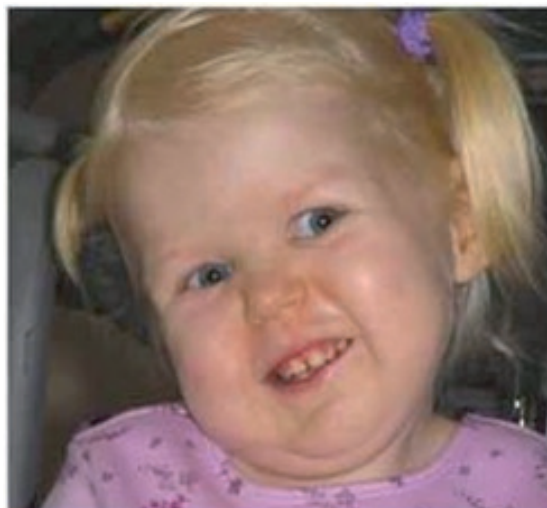
SMA-ban szenvedő gyermekeknél, különösen azoknál, akiknek kevesebb az izomszövetük, ez az energiaáramlás az izmokba és az izmokból a szervezet számára nehézségekbe ütközik. A hosszú étkezés nélküli időszakok, például betegség, megterhelheti a szervezetet.

Észrevehette, hogy gyermeke jobban érzi magát és több energiája van, ha rövid az evés nélküli időszak. Ez kivitelezhető egy késő esti kiegészítő táplálással, vagy egy folyamatos szondás csepegtetéssel egész éjszaka. A cél nem csak a kalóriák számának növelése, hanem a hosszú éjszakai böjt megszüntetése, amely megnehezíti számukra a nappali tevékenységeket.

MIKOR SZÜKSÉGES A KIEGÉSZÍTŐ TÁPLÁLÁS?

Orvosa vagy dietetikusa javasolhatja a szondatáplálást, ha gyermeke:

- Kevesebb tápanyagot visz be, mint amire szüksége van.
- Nem tud szájon át enni.
- Emésztési nehézségei vannak.
- Lemaradt a növekedésben.
- Betegség vagy műtét során.



HOGYAN MŰKÖDIK A KIEGÉSZÍTŐ TÁPLÁLÁS?

A kiegészítő táplálás (más néven enterális táplálás) lehetővé teszi, hogy tápanyagokban gazdag oldatot adjon gyermekének egy, a gyomrába vezető csövön keresztül.

A kiegészítő táplálás fajtája a gyermek igényeitől függ. Orvosa dönti el, hogy ideiglenes vagy hosszabb távú a táplálás, és hogy az eszközt az orrba vagy egy hasi bemetszésen keresztül vezesse-e be (laparoszkópia).

Orvosa a következők figyelembevételével dönti el az eszköz behelyezésének módját:

- A kiegészítő táplálás időtartama.
- Milyen jól működik gyermeke bélrendszere.
- Mi lenne a legkényelmesebb a gyermeke számára.
- Valamint, hogy gyermekénél fennáll-e a szájból és a torokból származó táplálék vagy szekrétum aspirációjának kockázata.



Az eszközök típusával és szempontjaival kapcsolatban lásd a *Kiegészítő táplálás* című táblázatot.



A NASOGASTRIKUS CSÖVEK

Cső típusa	Használata	Megfontolások
Nasogastricus cső (NG cső)	Az orron át a gyomorba juttatja a tápszert. Rövid távú táplálásra használják.	Orvos, bejegyzett nővér vagy regisztrált dietetikus helyezi be a betegágynál. A helyes felhelyezést röntgenvizsgálattal ellenőrzik.
Nasojejunalis cső (NJ cső)	Hasonló az NG csőhöz, de a vékonybélbe juttatja a tápszert. Rövid távú táplálásra használják..	Előnyös, ha fennáll az aspiráció veszélye, vagy ha reflux, tartós hányinger vagy hányás van jelen.
Az NG és az NJ eszközök könnyen felhelyezhetők és szükség szerint cserélhetők. Kicsit kényelmetlenek, nem jó megoldások hosszú távra. A szövődmények a következők lehetnek: arcüreggyulladás, torokfájás, a cső elzáródása vagy elmozdulása.		
Gastrostomia (G-tubus)	Helyi érzéstelenítéssel a hasfalon keresztül a gyomorba vezetik kórházi vagy járóbeteg-környezetben. Hosszan tartó (több mint 3-4 hét) kezelésre.	A szélesebb átmérőjű cső kevesebb eséllyel tömődik el. Gyorsabban képes tápszert és gyógyszereket továbbítani. A bőr szintjén elhelyezkedő vagy button G-tubus kevésbé észrevehető, és kevésbé zavarja a gyermek tevékenységét.
Percutan Gasztrosztóma (PEG)	Egy olyan, a szájon keresztül a gyomorba vezetett cső, amelyet belülről kifelé helyeznek el egy speciális sztómán át, és ezen keresztül közvetlenül a gyomorba juttatják a táplálékot.	Altatásban történik. Néhány orvos és/vagy intézmény előnyben részesíti.

Felhelyezés után a G-tubus és a PEG lényegében ugyanolyan. A szövődmények a következők: a felhelyezés területének fertőzése, a felesleges folyadék elvezetése és a cső elmozdulása.

HOGYAN TÖRTÉNIK A KIEGÉSZÍTŐ TÁPLÁLÁS?



Ahogy időt szán egy egészséges gyermek ételének elkészítésére, és gondot fordít az etetésére, úgy a szondatáplálás is mindennapi szeretetteljes rutinná válhat. Ez csak egy másik megközelítés, amely lehetővé teszi, hogy kielégítse gyermeke tápanyagigényét és hogy gondozza őt. A szájon át történő táplálásnak és a kiegészítő táplálásnak ugyanazok a céljai: energiát ad gyermekének, biztosítja a megfelelő táplálkozást, elősegíti a sebgyógyulást és a betegség leküzdését.

Miután gyermekének NG, NJ vagy G-tubust helyeznek be (lásd a táblázatot a részletekért), regisztrált dietetikus vagy orvos receptet ír fel a tápszert illetően. Az első kérdés, amelyet figyelembe kell venni, az, hogy az etetés miként fog történni. A leggyakoribb táplálási módszerek a bólustáplálás, intermittáló csepegtető vagy folyamatos csepegtető táplálás.

A **bólustáplálás** fecskendővel (hasonlóan a gyermekgyógyszerhez kapott fecskendőkhöz) a szondán keresztül történik rövid idő, általában 5-20 perc alatt. Ez a fajta etetés nem igényel táplálási pumpát, kényelmesebb és kevésbé drága. A bólustáplálást csak olyan gyermekek kapják, akiknek megfelelően működik az emésztőrendszerük.

A bólushoz általában G-tubust használnak. A nagyobb átmérő lehetővé teszi nagyobb mennyiségű tápszert gyorsabb átjutását a gyermek gyomrába. Orvosa vagy dietetikusa naponta több bólus adagot javasolhat gyermeke táplálkozási igényeinek kielégítésére. A bólus szövődményei a következők lehetnek: hányinger, hányás, hasmenés, a has megnagyobbodása vagy aspiráció.

Az időszakos adagolást gravitációs szerelékkel vagy táplálási pumpával lehet megoldani. Naponta általában több etetést biztosítanak, amelyek mindegyike körülbelül 20-60 percet vesz igénybe. A bólustápláláshoz hasonlóan a csepegtetős rendszer is lehetővé teszi gyermeke számára, hogy az etetési időn kívül mozgékonyabb legyen és több szabadságot élvezzen. Az időszakos adagolás szövődményei a következők lehetnek: hányinger, hányás, hasmenés, puffadás vagy aspiráció.

A folyamatos etetést táplálási pumpán keresztül végzik hosszú ideig. A táplálással töltött idő napi 60 perc és 24 óra közötti lehet. Bár a folyamatos etetés miatt a gyermek kevésbé mozgékony, ez a módszer megfelelő lehet, ha a gyermeknek:

- Gasztrointesztinális problémája van, amely megakadályozza, hogy az étel könnyen áthaladjon az emésztőrendszeren.
- Lassabb táplálásra van szüksége, mert nem tudja tolerálni a nagyobb mennyiségű tápszert.
- Nagy az aspiráció kockázata.
- Jejunalis cső van felhelyezve.

A folyamatos adagolás szövődményei a következők lehetnek: hányinger, hányás, hasmenés, vagy a has megnagyobbodása.



Az étkezés fontos társas esemény... és az ízletes ételeket szórakoztató

enni

A G-tubus (vagy PEG) felhelyezése nem kötelezi el Önt arra, hogy folyamatosan használja. A felhelyezett G-tubus lehetővé teszi, hogy szükség esetén rendelkezésre álljon, vagy kiegészítse az etetéseket, és nem jelenti azt, hogy az evés nem lehetséges. Például egy születésnap tortából vett kis darab a gyermek cumijára helyezve segíthet abban, hogy ő is részt vegyen egy fontos családi eseményen.

MILYEN TÁPSZER A LEGJOBB AZ 1-ES TÍPUSÚ SMA-BETEG GYERMEKEM SZÁMÁRA?

Háromféle tápszer létezik, amelyek mindegyike más és más fehérjeforrásra támaszkodik, ezek a polimer (teljes fehérje), semielementaris (peptidek) vagy elemi (aminosav alapú) tápszerek. Márkájuk alapján megismerheti őket:

- Teljes fehérjekészítmények - Pediasure és Boost Kids Essentials.
- Semielementaris - Peptamen és Pediasure Peptide (előző neve Vital Junior).
- Elemi - Tolerex, Vivonex, Elecare és Neocate termékek.

Érdemes konzultálnia egy képzett gyermek dietetikussal, aki segít meghatározni a gyermekének legmegfelelőbb tápszert. A fontolóra vett kérdések

a következők lehetnek:

- **Nem tartalmaz-e túl sok zsírt?** - Ezen tápszerek némelyikében a zsírból származó kalória több mint 30%, ami túl magas lehet az első életév után.
- **A tápszer elegendő zsírt tartalmaz?** - A Tolerexben nagyon kevés zsír van. Előfordulhat, hogy egyéb zsírokat kell hozzáadni, például lenmag- vagy sáfrányos szeklicemag-olajat. A Vivonex szintén kevesebb zsírt tartalmaz, bár többet, mint a Tolerex. Dietetikusa javasolhatja az alacsonyabb zsírtartalmú tápszer keverését egy magasabb zsírtartalmú termékkel, például a Neocate Juniorral.
- **Tartalmaz-e a tápszer megfelelő mennyiségű fehérjét?** - Néhány SMA-ban szenvedő gyermeknek alacsony az aminosavsztintje. További aminosav-kiegészítést igényelhetnek.
- **A készítmény megfelelő vitaminokat és ásványi anyagokat tartalmaz?** - Mivel a kalóriaigény alacsonyabb, nehézségbe ütközhet csak a tápszerrel kielégíteni a vitamin- és ásványianyag-szükségletet. Gyakran lehet szükség külön vitamin- és ásványianyag-kiegészítőkre.

MILYEN TÁPSZER A LEGJOBB AZ 1-ES TÍPUSÚ SMA-BETEG GYERMEKEM SZÁMÁRA?

Gyermeke megfelelő táplálkozása nem csak annak mérlegelését jelenti, hogy mit eszik és mit nem, hanem azt is, hogy hogyan eszik. Az SMA jellege miatt is felvet bizonyos táplálási kihívásokat. Ezek megértése segíthet előre tervezni és felismerni a figyelmeztető jeleket.

MILYEN EVÉSI VAGY IVÁSI PROBLÉMÁKHOZ JÁRULHAT HOZZÁ VAGY VEZETHET AZ SMA?

Azoknál a gyermekeknél, akik nagyon gyengék, a nyelés nehézségekbe ütközhet, vagy azért, mert nem tudják az ételt a szájukban a nyelvükkel körbemozgatni az állkapocs izmainak feszessége, gyengesége miatt vagy mert a légutak védelme nem valósul meg. Ezek az evési és ivási nehézségek azt eredményezhetik, hogy gyermeke véletlenül ételt vagy italt „juttat” a légutaiba.

Az SMA-ban szenvedő gyermekeknek a táplálék bélrendszeren való átjuttatása is nehézségekbe ütközik. A gyenge hasizmok hozzájárulhatnak olyan állapotok kialakulásához, mint a savas reflux (a gyomorból a légcsőbe visszajutó étel) vagy a székrekedés. Mivel a táplálkozás nagyon fontos az SMA-beteg gyermeke számára, érdemes tisztában lenni az olyan állapotok jeleivel is, mint az alacsony vércukorszint és a candida gombák túlszaporodása.

MI OKOZZA AZ ASPIRÁCIÓT?

Az aspiráció akkor fordul elő, amikor kis mennyiségű étel vagy folyadék kerül a tracheába (légcső) a nyelőcső helyett (a gyomorba vezető cső).

Aspiráció szintén előfordulhat:

- Amikor a gyomortartalom visszafelé áramlik a nyelőcsőbe, majd a tüdőbe.
- Hányás során gyomorbetegség alatt. Néhány gyermeknél csak betegség alatt fordul elő aspiráció.
- Légúti megbetegedések idején, amikor a rágás és a nyelés különösen megnehezül.

Nem minden gyermeknél, akinél evés vagy ivás közben előfordul aspiráció, jelennek meg nyilvánvaló jelek is, például köhögés vagy fulladás. Ez a csendes aspiráció. **Csendes aspiráció** gyanúja merülhet fel olyan személyeknél, akiknek kórtörténetében gyakori légzési problémák szerepelnek a megfázás egyéb jelei (például orrdugulás vagy orrfolyás) nélkül.

Az aspiráció lehetséges jelei

- Köhögés vagy fulladás evés és/vagy ivás közben.
- Savas reflux.
- Gyakori légzési problémák a nátha egyéb jelei nélkül (csendes aspiráció).

Az aspiráció megelőzése érdekében:

- Kerülje a nehezen rágható vagy nyelhető ételeket.
- Híg turmix konzisztenciájú folyadékokat kínáljon.
- Konzultáljon dietetikusával vagy orvosával.



HOGYAN ELŐZHETEM MEG AZ ASPIRÁCIÓT?

Az aspiráció jeleinek és megelőzésének ismerete a legjobb kiindulópont. Gyermekénél nagyobb lehet a kockázat, ha nagyon gyenge, még akkor is, ha a gyengeség rövid távú betegségnek tudható be. A jelek idő előtti ismeretében gyorsabban megadhatja a gyermeknek a szükséges segítséget. Akkor legyen különösen óvatos, ha gyermekének nehézségei vannak az ételnek a szájban nyelvvel való mozgatásával, vagy ha feszes vagy gyenge az állkapocs izomzata. Ezek bármelyike megnehezítheti gyermeke számára a légutak védelmét, és megnövelheti az aspiráció kockázatát.

Ismerje fel a jeleket!

Ismételten, aspiráció akkor fordul elő, amikor kis mennyiségű étel vagy folyadék kerül a tracheába (légcső) a nyelőcső helyett (a gyomorba vezető cső). Néhány SMA-ban szenvedő személynél csak betegség alatt fordul elő aspiráció. A következőkre ajánlott odafigyelni:

- Köhögés/fulladás: Ez jelezheti a gyomortartalom visszaáramlását a nyelőcsőbe, majd a tüdőbe.
- **Hányás:** A gyomor-bélrendszeri megbetegedések hatására a gyermeknél nagyobb valószínűséggel fordul elő aspiráció.
- Megfázás/légúti betegség: A rágás és a nyelés különösen nehéz lehet betegség alatt.

Kerülje a nehezen lenyelhető ételeket!

Bizonyos konzisztenciájú ételeket nehezebb megrágni és lenyelni az állkapocs, a nyelv és a torok izmainak gyengesége esetén, mint másokat. Józan ésszel gondolkodva elkerülheti azokat az ételeket, amelyeket gyermeke nehezen rágnak meg és nyel le. Ezek közé tartozhatnak a nagy és kemény húsdarabok, illetve a ragacsos ételek, például a sűrű sajtkrém vagy mogyoróvaj.

Megfigyelhette, hogy gyermekénél nagyobb valószínűséggel fordul elő aspiráció nagyon híg, tiszta folyadékok, mint például víz vagy gyümölcsle fogyasztása esetén. Ha igen, próbáljon gyermekének kissé sűrűbb folyadékokat kínálni, ilyen például a híg turmix.

Figyelje a csendes aspiráció jeleit.

Nem minden gyermeknél, akinél előfordul aspiráció, jelennek meg nyilvánvaló jelek is, például a köhögés vagy fulladás. Ha gyermeke kórtörténetében gyakori légzési problémák szerepelnek a megfázás egyéb jelei, például orrdugulás vagy orrfolyás nélkül, akkor konzultálhat orvosával a csendes aspiráció lehetőségéről.

HOGYAN SEGÍTHETEK GYERMEKEMNEK SAVAS REFLUX ESETÉN?

A GERD (gastro-oesophagealis reflux betegség) által okozott savas reflux gyakori probléma SMA-ban szenvedő egyéneknél. Leggyakrabban az 1-es, majd a 2-es típusú gyermekeknél fordul elő, és kevésbé a 3-as típusú SMA betegeknél. Így segíthet gyermekének a refluxban:

- **Több kisebb étkezést iktasson be** - Próbáljon gyermekének hat vagy annál több kis étkezést biztosítani a nap folyamán.
- **Kövesse az alacsony zsírtartalmú étrendet** - A zsír miatt az étel lassabban hagyja el a gyomrot. Az 1-2 évnél idősebb SMA-ban szenvedő gyermekek étrendjében a teljes kalóriaigény 30%-át nem haladhatja meg a zsírból származó kalória. Betegség alatt a zsírmennyiségnek még kevesebbnek kell lennie, nem haladhatja meg az össz kalória 15-20%-át.
- **Kerülje az irritáló ételeket** - Azok az ételek, amelyek nagyobb valószínűséggel okoznak refluxot, például a csokoládé, borsmenta, fűszeres és savas ételek (üdítők, citrusfélék, paradicsom stb.) kerülendők.
- **Felülés étkezés után** - Ha gyermeke csecsemő vagy nem tud felülni, megpróbálhatja, hogy etetés után 20-30 fokos szögben megtámasztja a fejét és vállát.
- **Fontolja meg a gyógyszeres kezelést** - Ha a fenti intézkedések nem vezetnek eredményre, forduljon orvosához vagy belgyógyász szakemberhez. A következőket ajánlhatják:
 - Gyógyszeres kezelés, amely növeli az étel emésztőrendszeren történő áthaladásának sebességét.
 - Savlekötő gyógyszerek a nyelőcsőkárosodás és az ételektől való idegenkedés megelőzésére.

MI A NISSEN-FUNDOPLIKÁCIÓ?

Egyes súlyos savas refluxos esetekben az orvosok ezt a speciális műtétet javasolhatják. A savas reflux nemcsak kényelmetlen gyomorégést okozhat, hanem súlyosabb problémákhoz is vezethet, például a gyomortartalom először a légcsőbe kerül, majd onnan vissza a torokba.

A Nissen-fundoplikáció megnehezíti a gyomorsav visszaáramlását a gyomorból a nyelőcsőbe. Nagyobb valószínűséggel az 1-es típusú SMA-val rendelkező gyermekek esetén lehet szükség erre a beavatkozásra.

Ez az eljárás egyidejűleg elvégezhető a G-tubus felhelyezésével. A legújabb laparoszkópos technikák (amely során gyakran csak egy kis bemetszést ejtenek a gyomron) lehetővé teszik a két eljárás egyszerre történő elvégzését, csökkentve a gyógyulási időt. Mivel Nissen-fundoplikáció esetén nagyobb a szövődmények kockázata, fontos, hogy a döntést kellő körültekintéssel hozzuk meg.

Zsírtartalom kiszámítása.

1-2 évnél idősebb SMA-val rendelkező gyermeke számára törekedjen arra, hogy a zsírból származó kalória az össz kalória 25-30%-a legyen.

Tegyük fel, hogy gyermeke 1200 kalóriás étrendet tart. Használja ezt a képletet:

$1200 \text{ (kalória)} \times 0,30$
(30% zsírból) = 360 (zsírból származó összes kalória) 360 (zsír kalória) elosztva 9-cel (kalória/ gramm zsír) = 40 gramm zsír.

Tehát napi 33–40 gramm zsír bevitelére kell törekednie.

Figyelje a zsír grammban kifejezett mennyiségét az ételcímkeken.

A pH-monitorozás vizsgálat megmutatja, hogy gyermekének milyen gyakran van savas refluxa. Az eljárás során egy kis csövet (hasonló az NG csőhöz, csak kisebb) helyeznek a gyermek nyelőcsővébe. A szonda akár 24 órán keresztül is méri, hogy a sav milyen mértékben áramlik vissza a nyelőcsőbe. A vizsgálat során gyermekének négy óránként almalevet kell inni. A vizsgálat végén orvosa megállapíthatja, hogy különböző helyzetekben és körülmények között gyermekének milyen mértékű a refluxa.

HOGYAN TESZI AZ SMA GYERMEKEMET HAJLAMOSSÁ A SZÉKREKEDÉSRE? HOGYAN SEGÍTHETEK?

Az SMA-ban szenvedő gyermekeknek a magas rosttartalmú ételek előnyösebbek (lásd az oldalsávot) a székrekedés megelőzésére, hiszen ők nagyobb valószínűséggel szenvednek a székrekedéstől a gyengébb hasizmok miatt. A gyengébb hasizmok miatt az emésztőrendszeren nehezebben jut át az étel. Ezen túlmenően az SMA-ban szenvedő gyermekeknek kevesebb lehet az étrendjében a rost és a folyadék.

A székrekedés hasi diszkomfort érzetet, valamint étkezés utáni felfúvódást, bukást, rossz leheletet vagy hányást okozhat. A béltartalom eltávolításáért végzett nagyobb erőfeszítés légzési problémákat eredményezhet az 1-es típusú SMA-beteg gyermekeknél. Néhány gyermeknél a székrekedés több rost és/vagy folyadék hatására enyhül. Megpróbálhat szilvalevet kínálni.

Megjegyzés: Ha a szilvalevet nem jól tolerálja gyermeke, próbáljon meg körte-, alma- vagy fehér szőlőlevet adni. Ha a probléma továbbra is fennáll, orvosa javasolhatja a polyethylene glycol 3350-t vagy más hashajtót, a gyermek izomerejétől függően.

KELL-E AGGÓDNOM, HA GYERMEKEM TÚLSÚLYOS?

Az elhízás (erős túlsúly) komoly egészségügyi probléma, amely miatt gyermeke több ellátást igényel. Az énképet is negatívan befolyásolja. A túlsúly a fizikai aktivitást is nagyobb kihívássá teszi, és megnehezítheti a légzést valamint a gyermek mozgását.

Ügyeljen az elegendő rostbevitelre!

1. Határozza meg a szükséges mennyiséget - Adjon hozzá gyermeke életkorához 5-öt.

Példa: Egy 3 éves gyereknek napi 8 gramm rostra van szüksége.

2. Válasszon megfelelő ételeket - A magas rosttartalmú ételek a teljes kiőrlésű gabonapelyhek/kenyerek, valamint a gyümölcsök és zöldségek (sárgarépa, alma, zeller, narancs, aszalt gyümölcs, gyümölcslé stb.) Próbálja ki ezeket puhára főtt vagy konzerv formában kínálni, vagy keverje turmixokba és süteménytésztaiba. A nyers gyümölcsöket és zöldségeket nehéz megrágni és lenyelni.

Ez egyedül jó ok arra, hogy szülőként segítsünk gyermekünknek a normális súlytartományban maradni. Ha azonban a gyermek SMA-val rendelkezik, az elhízás által néhány nagyon súlyos egészségi állapot kockázata is megnő, így például:

- Cukorbetegség és magas vérnyomás.
- Nagyobb fájdalom.
- 3-as típusú SMA esetén a járás képességének elvesztése.

Az SMA-ban szenvedő, nagyon gyenge gyermekeknek nagyobb valószínűséggel vannak zsírfeldolgozási problémáik. Törekedjen arra, hogy 1-2 éves kor után gyermekénél az összes kalória 25-30%-a származzon zsírból. (Néhány nagyon gyenge gyermeknek ennél a mennyiségnél kevesebbre lehet szüksége.) *Az SMA-ban szenvedő gyermekeknél karnitin adására is szükség lehet, amely segíti a szervezetet a zsír feldolgozásában. Ha kérdése van, forduljon dietetikusához vagy orvosához.*

HOGYAN ISMERHETEM FEL A CANDIDIASIST?

Néhány szülő SMA-ban szenvedő gyermekénél candidával kapcsolatos problémákat fedez fel.

- A szemöldök, a haj és a gasztrosztómás cső környékének narancssárga árnyalata.
- Sajtós illat a kezeken és a lábakon.
- Fokozott izzadás, puffadás vagy székrekedés.

Kérjük, forduljon orvoshoz, ha gyermekénél candidiasis gyanúja merül fel.

MIT TEGYEK, HA VÉRCUKORPROBLÉMÁKRA GYANAKSZOM?

Néhány SMA-ban szenvedő gyermeknél vércukor problémák merülhetnek fel.

Ha erre gyanakszik, érdemes vércukorszint mérést kérni orvosától. A dietetikus segíthet a gyermek étrendjének elemzésében. Dietetikus arra lesz kíváncsi, hogy gyermeke tápláléka:

- Kevesebb, mint 30% zsírt;
- Kevesebb, mint 10-20% fehérjét, és;
- Több mint 50-60% szénhidrátot tartalmaz-e.

Ha ezek nincsenek egyensúlyban, a dietetikus javasolhatja a gyermek étrendjének megváltoztatását a szénhidrát csökkentése, valamint a zsír- és fehérjetartalom növelése érdekében.

A dietetikus arra is kíváncsi lehet, hogy mennyi idő telik el az evések között. Ha több mint 6-8 óra telik el, az alacsony vércukorszinthez vezethet. Ha ezek a változtatások nem segítenek, orvosa további vizsgálatokat/értékeléseket végezhet.



Betegség vagy műtét után

Abban az esetben, ha gyermeke hosszú betegségből, vagy műtét után gyógyul, a kiegészítő táplálás segíthet állapotának gyorsabb helyreállításában.

Kérjen tanácsot dietetikustól vagy orvosától!

MIT KELL TUDNOM A TÁPLÁLKOZÁSRÓL GYERMEKEM BETEGSÉGE VAGY MŰTÉTJE SORÁN?

A korlátozott izomtömeg (a szervezetben található izomszövet összsúlya) miatt sok SMA-s gyermek nehezen regenerálódik egy betegség után. Mivel sok gyermekkori betegség lázzal és étvágyhiánnyal jár, előfordulhat, hogy a szervezet nem kapja meg a megfelelő működéshez szükséges tápanyagokat. Ebben az esetben a szervezet elkezdheti lebontani az izmokat a normál testfunkciók elvégzése érdekében.

Ez lehet az egyik oka annak, hogy az SMA-ban szenvedő gyermekek annyi erőt veszítenek egy betegség alatt, és hogy hosszabb ideig tart a betegség vagy műtét utáni felépülésük. A már így is alacsony izomtömeget a szervezet még inkább igénybe veszi, így nagymértékben csökkenti a gyermek erejét. És ha a szervezet nem képes elegendő energiát nyerni az izmokból, az súlyos megbetegedéshez, hipoglikémiához (alacsony vércukorszint) vezethet.

Ha gyermeke kórházba kerül és csak intravénás cukrot (glükózt) kap, alacsony vércukorszint alakulhat ki nála. Orvosa "parenterális táplálást", más néven PPN-t vagy TPN-t javasolhat. Ez az intravénás oldat cukrokat, aminosavakat és vitaminokat tartalmaz.

Beszéljen orvosával vagy dietetikusával, ha gyermeke betegség vagy műtét miatt jelentős ideig nem tolerál semmilyen etetési formát.

Ekkor a kiegészítő táplálás lehet a megoldás a problémára.

AZ EGYENSÚLY MEGTEREMTÉSE - AZ ALULTÁPLÁLTSÁG ÉS TÚLTÁPLÁLTSÁG MEGELŐZÉSE

HOGYAN BEFOLYÁSOLJA AZ SMA TÍPUSA GYERMEKEM TÁPLÁLKOZÁSI KIHÍVÁSAIT?

Attól függően, hogy gyermeke melyik típusú SMA-ban szenved, fennáll az alultápláltság vagy a túltápláltság veszélye. Például...

- A súlyos 1-es vagy 2-es típusú SMA-val érintett gyermekek hajlamosabbak az alultápláltságra, ami korlátozza gyarapodásukat.
- A 2-es vagy 3-as típusú SMA-val rendelkező erősebb testalkatú gyermekek nagyobb valószínűséggel lesznek túltápláltak, ez túlsúlyhoz vagy akár elhízáshoz is vezethet.

SÚLYOS 1-ES ÉS ENYHÉBB 2-ES TÍPUSÚ SMA -AZ ALULTÁPLÁLTSÁG MEG- ELŐZÉSE

Ha súlyos SMA-val küzdő gyermeke van, elengedhetetlen, hogy elegendő tápanyagot és súlygyarapodást biztosítson számára. Egy jelentősen sovány vagy alultáplált gyermek az SMA miatt további problémák kockázatainak van kitéve. Például nagyobb valószínűséggel kap fertőzést, sebgyógyulási nehézségei lehetnek, vagy hajlamosabb lehet a felfekvésre.

Az 1-es típusú SMA-ban szenvedő gyermekeknél az izmok gyengesége és a szájon át történő táplálékfogyasztás képtelensége miatt végül kiegészítő táplálás szükséges. Néhány 2-es típusú SMA-ban szenvedő gyermek a szokásos étrend mellett éjszakai kiegészítő táplálást igényel. Azzal, hogy gyermekének a megfelelő táplálékot biztosítja, a lehető legnagyobb esélyt adja a funkcionalitás és az erő megszerzésére vagy visszaállítására.

Annak ellenére, hogy aggasztó az alultápláltság súlyos 1-es és 2-es típusú SMA-ban, a megnövekedett zsírbevitel emésztési és egyéb problémákat okozhat. Emiatt a magas zsírtartalmú étrend nem ajánlott. Fontos, hogy a teljes zsírbevitel aránya az összkalória 25–30%-án belül maradjon. Néha még ennél alacsonyabb zsírtartalmú étrendre is szükség lehet.

Megjegyzés: Ez a zsírbeviteli ajánlás (25–30%) csak 1-2 évnél idősebb gyermekekre vonatkozik. Az AAP csecsemők számára 30-50% zsírtartalmú étrendet javasol.

Alultápláltság:

Túl kevés étel bevétele vagy a szervezet lebontási vagy felszívódási zavara.

Túltápláltság:

Túl sok étel fogyasztása, különösen kiegyensúlyozatlan mennyiségekben.

A gyarapodás hiánya:

Túl alacsony és sovány gyermek, amelynek oka a növekedés hiánya, vagy a percentilis veszteség (például 75-ről 25 percentilisre).

2-ES VAGY 3-AS TÍPUSÚ SMA ERŐSEBB TESTALKAT ESETÉN - A TÚLTÁPLÁLTSÁG MEGELŐZÉSE

A 2-es vagy 3-as típusú SMA-ban szenvedő erősebb testalkatú gyermekek számára az elhízás és az ezzel járó egészségügyi kockázat megelőzése komoly gondot jelent. A 2-es típusú SMA-ban szenvedő erősebb testalkatú gyermekek általában képesek elegendő táplálékot enni az egészséges testsúly/testmagasság fenntartása érdekében, de figyelni kell arra, hogy ne legyenek túlsúlyosak.

A 3-as típusú SMA-ban szenvedő gyermekeket fenyegeti leginkább a túlzott súlygyarapodás. A 3-as típusú SMA-ban szenvedő gyermek kalóriaigénye akár a fele is lehet annak, amire egy normális gyermeknek szüksége lehet.

A 2-es vagy 3-as típusú SMA-ban szenvedő erősebb testalkatú gyermekek számára az a legjobb, ha este kapnak egy könnyű fogást a napi három étkezés mellett. Ez megakadályozza, hogy étkezés nélkül túl sok időt töltsenek.



Hogyan segíthetek SMA-beteg gyermekemnek a jó tápláltsági állapot fenntartásában?

Egy hozzáértő gyermek dietetikus segít figyelemmel kísérni gyermeke növekedését és étkezését. Segíthet gyermeke táplálkozási állapotának felmérésében, az étkezési terv kidolgozásában és a felmerülő kihívásokra való reakcióban.

KÖVETKEZTETÉS ÉS FORRÁSOK

Amint arról ezeken az oldalakon olvashatott, a táplálkozás összetett kérdés bárki számára, de különösen az SMA-ban szenvedő csecsemők és gyermekek számára. Már sok ismeretet szereztünk miközben meggyőzőbb bizonyítékokkal szolgáló további tanulmányok elkészültére várunk az SMA-ban szenvedő gyermekek táplálkozási szükségletei kielégítésének legjobb módjáról. Az SMA egyedülálló kihívásai miatt fontos felmérni gyermeke növekedését és táplálkozási állapotát, majd kiválasztani azokat a beavatkozásokat, amelyek a legjobban megfelelnek ezeknek a kihívásoknak.

Bár a táplálkozás mozgó célpont az SMA-val rendelkező gyermekes családok számára, sok minden van, ami bátoríthat minket. Regisztrált dietetikus, orvos és támogató szakember segítségével intelligens döntéseket hozhat, amelyek javítják gyermeke életminőségét, valamint a fertőzésekkel és betegségekkel szembeni ellenálló képességét.

Íme néhány forrás, amely további segítséget nyújthat.

Cure SMA weboldal:

www.curesma.org

Hivatkozások:

Mahan, K and Escott-Stump, S, *Krause's Food and Nutrition Therapy*. 12th edition. Saunders, Elsevier: St. Louis, MO, 2008.

Shils, M, Olson, J. Shike, M, and Ross, A, eds. *Modern Nutrition in Health and Disease*. 9th edition, Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, PA, 1999.

Dietitians in Nutrition Support. *Sharpening Your Skills as a Nutrition Support Dietitian*. American Dietetic Association: Chicago, IL 2003.

A CURE SMA-RÓL

A Cure SMA elsődleges célja a gerincvelői izomsorvadás (SMA – Spinal Muscular Atrophy) kezelése és gyógyítása - egy olyan betegségre, amelynek tünetei a járás, az evés vagy a légzés képességének elvesztése. Ez a betegség a gyermekkori halálozás vezető genetikai oka.

1984 óta átfogó kutatásokba való befektetéssel és azok irányításával alakítottuk a tudományos közösség SMA-val kapcsolatos tudását. Jelenleg olyan áttörés küszöbén vagyunk, amely erősíti gyermekeink szervezetét, meghosszabbítja életüket és gyógyuláshoz vezet.

Átfogó szakértelemmel rendelkezünk az SMA minden vonatkozásában a mindennapi valóságtól kezdve az ápolási lehetőségek skálájáig. Mindent meg fogunk tenni a betegség által érintett gyermekek és családok támogatásáért amíg el nem jutunk a gyógyulásig.

Ön is segíthet a Cure SMA-nak a gyógyításban és a kezelésben. Tudjon meg többet a www.cureSMA.org oldalon.

KAPCSOLATFELVÉTEL



Cure SMA

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007



Telefonszám: +1 1-800-886-1762
Fax: +1 847-367-7623



Email: info@curesma.org



Megtalál minket az interneten!
www.cureSMA.org

KAPCSOLATFELVÉTEL



Családi útmutató az SMA kutatáshoz.

Ez az útmutató segít eligazodni például az SMA kutatás legfontosabb területeiben, valamint az SMA gyógyszerfejlesztés és klinikai vizsgálati költségek szintjén. Világos meghatározások és grafikonok segítségével magyarázzuk el és szemléltetjük az SMA gyógyszerfejlesztés kezdetét és a gerincvelői izomatrófia új terápiás kidolgozásának legfontosabb lépéseit.

Az új füzet témái az SMA kutatásának következő fontos területeit ölelik fel:

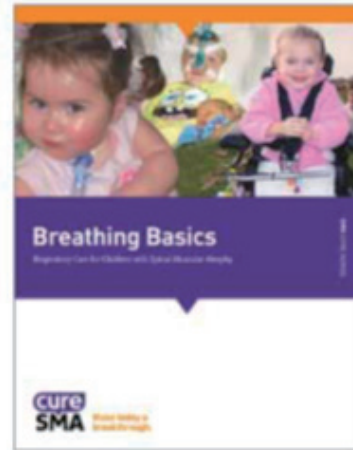
- SMA kutatók.
- Gyógyszerkutatás.
- Génterápia.
- Össejtek.
- Klinikai vizsgálatok.
- Kormányzati kutatás és az FDA.



Cure SMA Családtámogatás és Betegszolgálat

Ez a füzet a következő Cure SMA programokat tartalmazza: Az új füzet témái az SMA kutatásának következő fontos területeit ölelik fel:

- 1) Programok újonnan diagnosztizált családok számára:
 - Beleértve a speciális 1-es típusú programjainkat, mint például: Ápolási csomagok; Juhbőr takarók; kocsik.
- 2) Cure SMA Eszközbázis.
- 3) Egészségügyi ellátás.
- 4) Mindennapi élet.
- 5) Helyi támogatás.
- 6) Hogyan lehetünk naprakészek.
- 7) Éves SMA konferencia:
 - Beleértve a Cure SMA Újonnan Diagnosztizáltak konferencia programot.



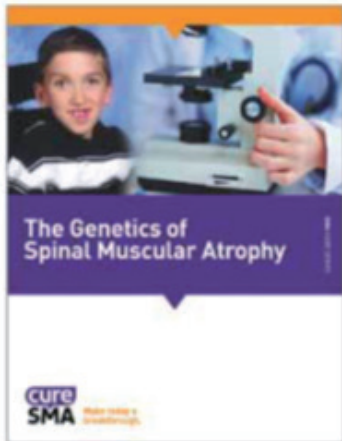
Légzési Alapok

Ez az új füzet a gerincvelői izomsorvadásban szenvedő gyermekek légúti gondozásának kritikus szempontjaira összpontosít.

A füzetet Mary Schroth, MD, a Cure SMA orvosi tanácsadó testületének tagja és az SMA betegek légzési ellátásának vezető szakértője írta.

A füzet a következő fontos témákat öleli fel:

- Miért olyan fontos a légúti gondozás SMA-ban?
- Melyek az SMA-ban szenvedő gyermekek gyakori légzési problémái?
- A légúti gondozás elemei az SMA-ban
- Milyen speciális igényei vannak az 1-es típusú, 2-es típusú és 3-as típusú SMA-ban szenvedő gyermekeknek?
- Milyen légzőkészülékre lesz szüksége otthon?



A gerincvelői izomatrófia genetikai háttere

Tisztában szeretne lenni a génekkel, fehérjékkel és az SMA diagnózisának módjával? Olvassa el ezt a hasznos füzetet. Meghatározásokat, magyarázatokat és diagramokat tartalmaz Louise Simard genetikai szakértő, Ph.D. és Cure SMA Orvosi Tanácsadó Testület, összeállításában.



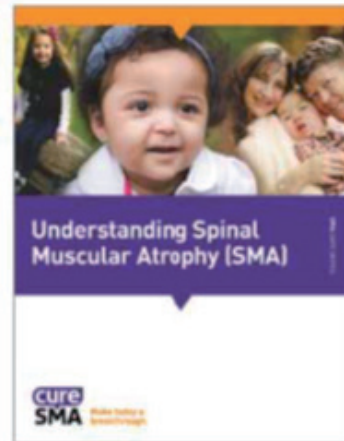
Gondozási lehetőségek

Ez a füzet az 1-es típusú spinális izomatrófiában újonnan diagnosztizált csecsemők szüleinek gondozási lehetőségeire összpontosít.

Áttekinti az újonnan diagnosztizált 1-es típusú SMA fő gondozási lehetőségeinek alapjait:

- Mik a nem invazív lehetőségek
- Milyen a nem invazív légúti gondozás?
- Milyen az invazív légúti gondozás?
- Mi az a palliatív ellátás?

Valamint a további támogatást és információt nyújtó lehetőségeket.



A gerincvelői izomsorvadás (SMA) áttekintése

Elektronikus formában:

Töltse le ezt a füzetet a Cure SMA weboldalról: www.cureSMA.org
Látogasson el weboldalunkon a support & care publications fülre.

Nyomtatott formában:

Vegye fel a kapcsolatot a Cure SMA országos képviselőjével:
info@uresma.org

Jogi nyilatkozat:

A Cure SMA, mint szervezet, nem támogat és nem hagy jóvá semmilyen speciális kezelést vagy terápiát. A füzetben található információk csak tájékoztatói és oktatási célokat szolgálnak. Az orvosi információkat képzett szakorvossal kell megbeszélni.

Ha szeretné ezeket a kiadványokat papíralapú formában megkapni. Kérjük, írjon a következő címre:
info@uresma.org
vagy hívja a +1 800.886.1762 telefonszámot

925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007
1-800-886-1762 • Fax: 847-367-7623
www.cureSMA.org • info@curesma.org

Szerzők és szakértői áttekintő testület:

Mary Schroth, MD; Univesity of Wisconsin Children's Hospital

Barbara Godshall, MMSc, RD, CSP, LD, CNSC; Cincinnati Children's Hospital

Rebecca Hurst, MS, RD, CD; University of Utah - Pediatric Motor Disorders Research Program
Brenda Wong, MD; Cincinnati Children's Hospital

Kathy Swoboda, MO; University of Utah Medical Center

Erin Selfrood, MS, RD, CSP, CD; American Family Children's Hospital
Mary Marcus, MS, RD, CSP, CD; University of Wisconsin

Jamie Shish, RD, LDN

Anne Meguiar

Kathryn Rioch, RD, LDN
Tonya Mason

Jodi Wolff; RD, University Hospital Cleveland
Connie Rizzo, MD, RD, LD

**A füzet kezdeti kiadását
részben az Angel Baby
Foundation támogatta.**