



Ernæring og Retts syndrom

Marianne Nordstrøm

Klinisk ernæringsfysiolog, PhD

Frambu kompetansesenter for sjeldne diagnoser



Rett syndrom og ernæring

Klassisk bilde:

- God appetitt
- Behøver hjelp til å spise
- Tygge- og svelgevansker
- Magetarmplager
- Underernæring



Ernæringsarbeid

Helsefremmende tjenester
Folkehelsearbeid

Ernæringsbehandling

Generelt sunt kosthold

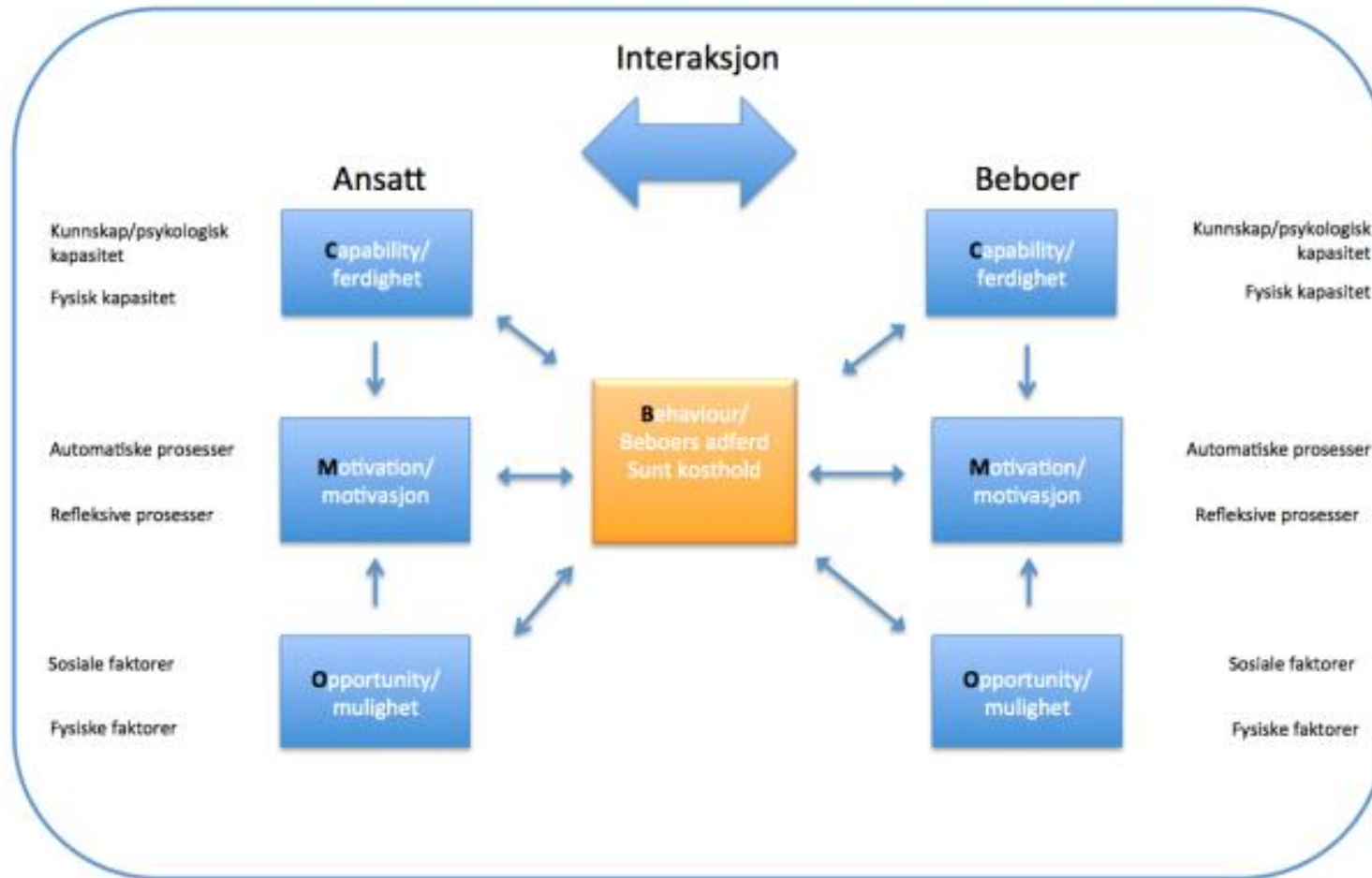
Underernæring

Overvekt

Diettbehandling
For eksempel:
Diabetes kost
Cøliaki
diett

Krever kunnskap om diagnosen og den aktuelle personen

Beboeres kostholdsatferd



Modifisert COM-B modell.
Original figur fra Michie et al.
(2011)

(Ruud MP, 2015. Kostholds faktorer i norske omsorgsboliger. Masteroppgave. NMBU)

Vurdering av ernæringsstatus

2 ganger pr år i alder 0-12 år

1 gang pr år etter 12 års alder

Mål for ernæringsbehandlingen

KMI tilsvarende 25 pers for alder

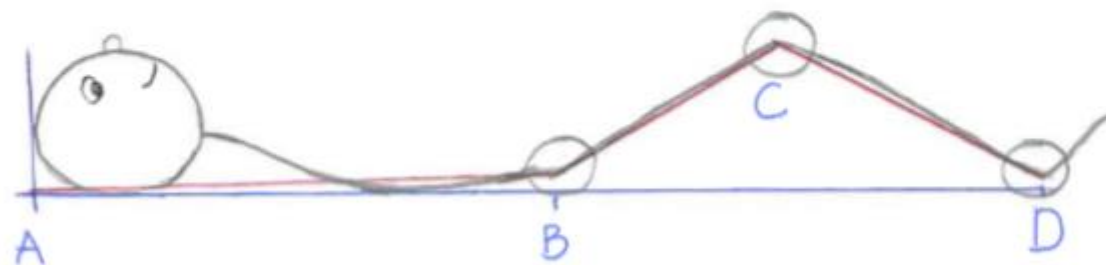
KMI 18.5-20



Avdekke underernæring

Hvordan måle høyde hos personer uten ståfunksjon med kontrakturer?

$$\text{Høyde} = (\text{A til B}) + (\text{B til C}) + (\text{C til D})$$



Hvordan beregne kroppsmasseindeks?

Vekt (Kg)

(Høyde x Høyde)(m)

Eksempel:

$$\frac{54 \text{ kg}}{(1.62 \times 1.62)} = \text{KMI } 20.6$$

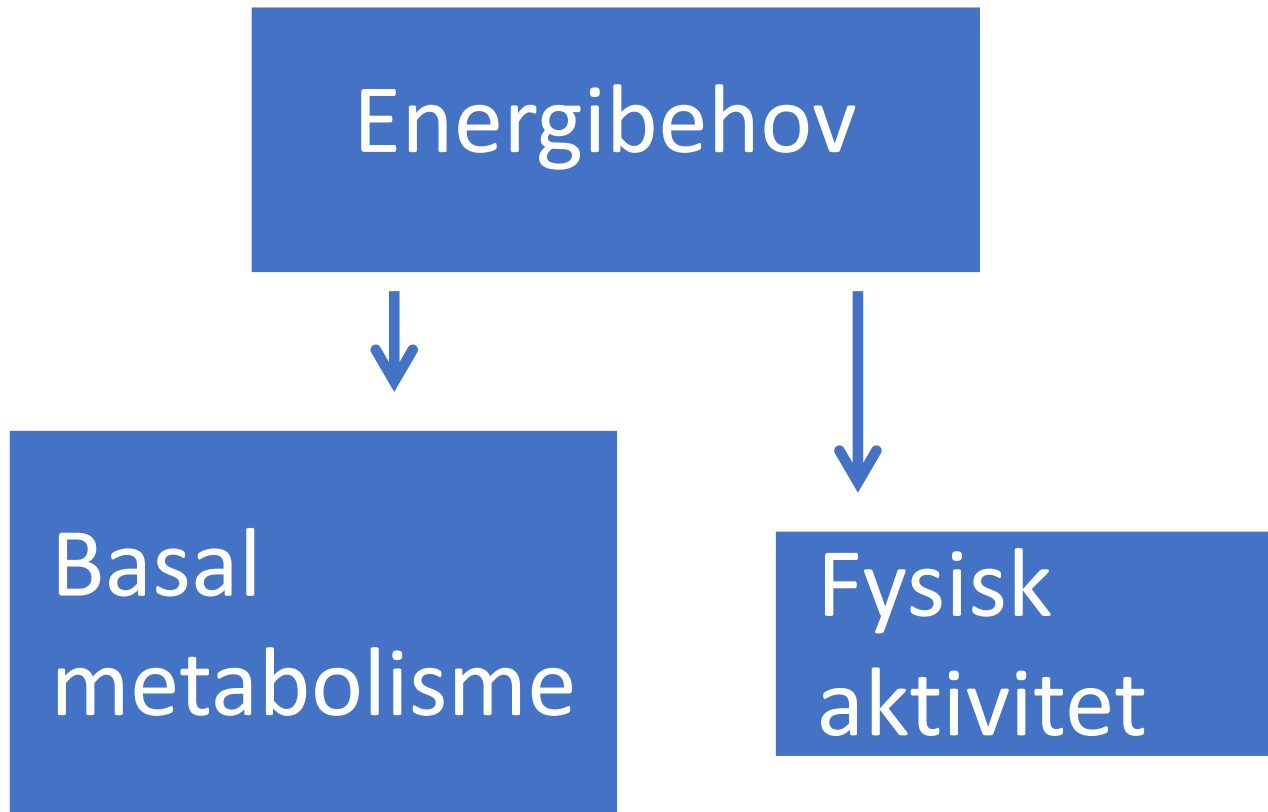
Kategori	KMI
Undervektig	Mindre enn 18.5
Normalvektig	18.5-24.9
Overvektig	25.0-29.9
Fedme grad 1	30.0-34.9
Fedme grad 2	35.0-39.9
Fedme grad 3	40.0 eller mer

I tillegg må følgende kartlegges

- Matinntak
- Appetitt og måltidslengde
- Toleranse og preferanse for konsistens, endring?
- Spisesituasjonene behov for tilrettelegging
- Forstoppelse, oppkast og refluks
- Tannstatus
- Eventuelt supplerende biokjemisk måling av ernæringsrelaterte biomarkører

(Leonard, H et al 2013, J Pediatr Gastroenterol Nutr)

Retts syndrom og energibehov



- Lavere enn vanlig
- Høyere enn hos andre med samme funksjonsnivå

(Platte P, et al., 2011, Neuropediatrics)

Vurdering av kosthold og ernæringsbehov

Enkel vurdering av kostholdet:

- Måltidsrytme
- Måltidslengde
- Porsjonsstørrelser
- Væskeinntak
- Variasjon i kostholdet

Tjenesteytere: Primærkontakt
eller helsefaglig ansvarlig

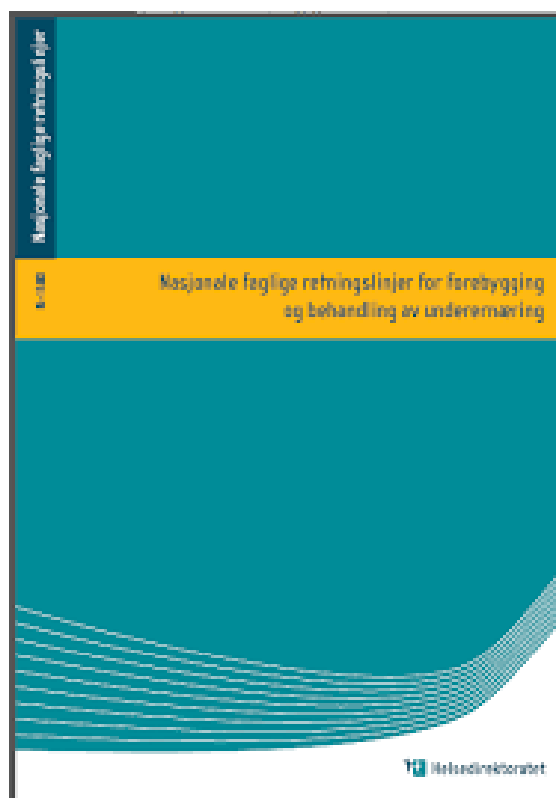
Utvidet vurdering av kosthold og ernæringsbehov:

- Inntak av energigivende næringsstoffer opp mot estimert behov
- Inntak av mikronæringsstoffer opp mot anbefalinger
- Vurdering av behov for kosttilskudd

Klinisk ernæringsfysiolog

Når det avdekkes behov for ernæringstiltak

- Tiltak bør utarbeides i samråd med den det gjelder
- Ved manglende beslutningskompetanse skal verge eller nære pårørende trekkes inn
- Basert på faglige retningslinjer eller faglige råd fra kvalifisert helsepersonell
- Dersom personen motsetter seg tiltaket vil hvor alvorlig helsekonsekvensen er av å ikke innføre tiltaket være avgjørende for om man kan benytte mer inngripende virkemidler for å gjennomføre ernæringstiltaket



Normernede for arbeidet



Konsistensnivåer

Tynt flytende

Tyktflytende og kremkonsistens

Finmoset uten klumper/glatt konsistens

Gaffelmost, myke klumper

Farsekonsistens

Knekkebrød med masse pålegg

Avansert: Brød, kjøtt, rå frukt og grønnsaker



Energi- og næringstett kost

Mer fett og protein

- Protein 15-20 % av energiinntak
- Karbohydrater 40-50 % av energiinntak
- Fett 35-40 % av energiinntak

Små og hyppige måltider

- 4 hovedmåltider
- Energirike mellommåltider



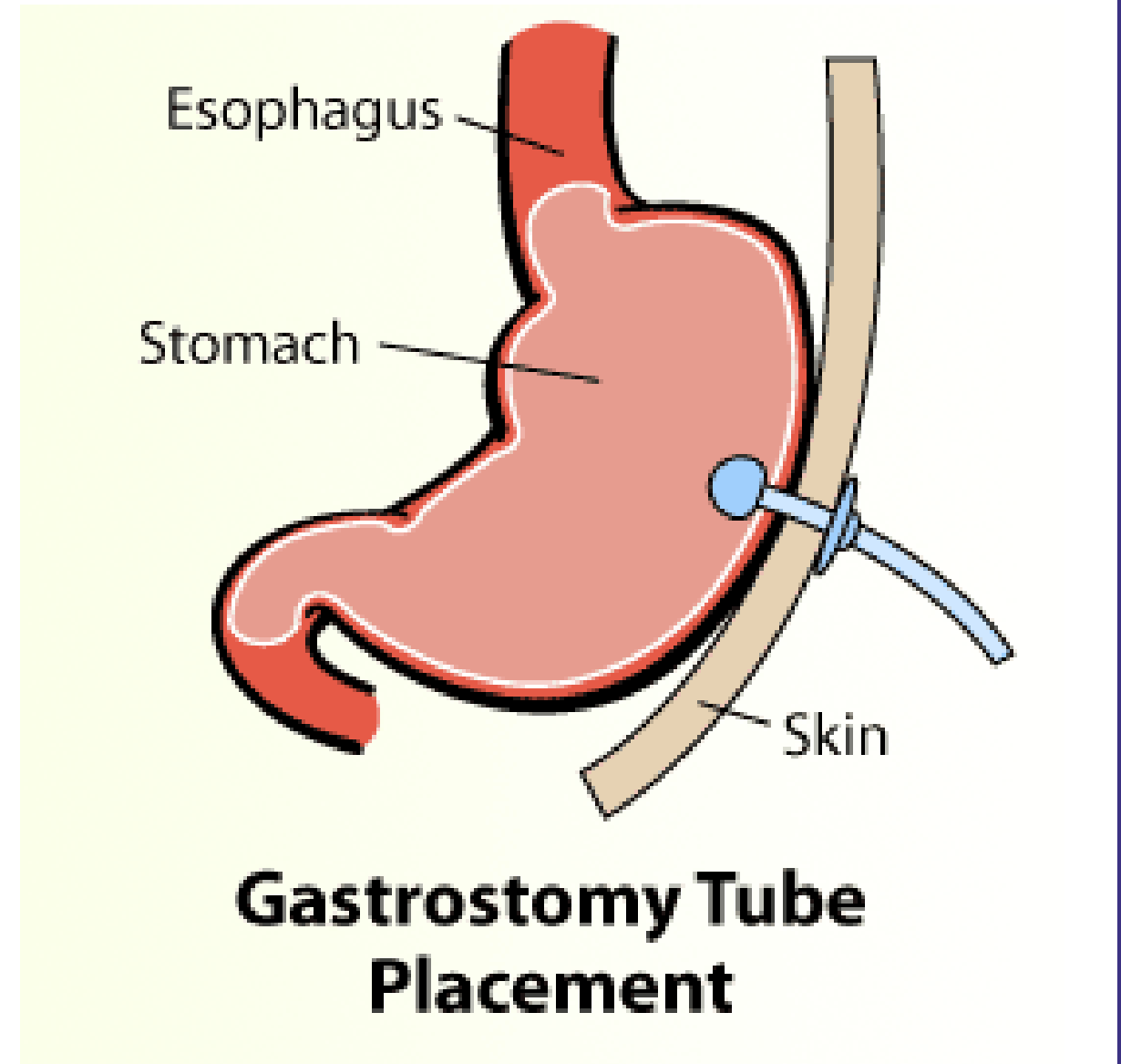
Næringspulver og næringsdrikker

- Næringsdrikker
- Berikning med næringspulver



Gastrostomi

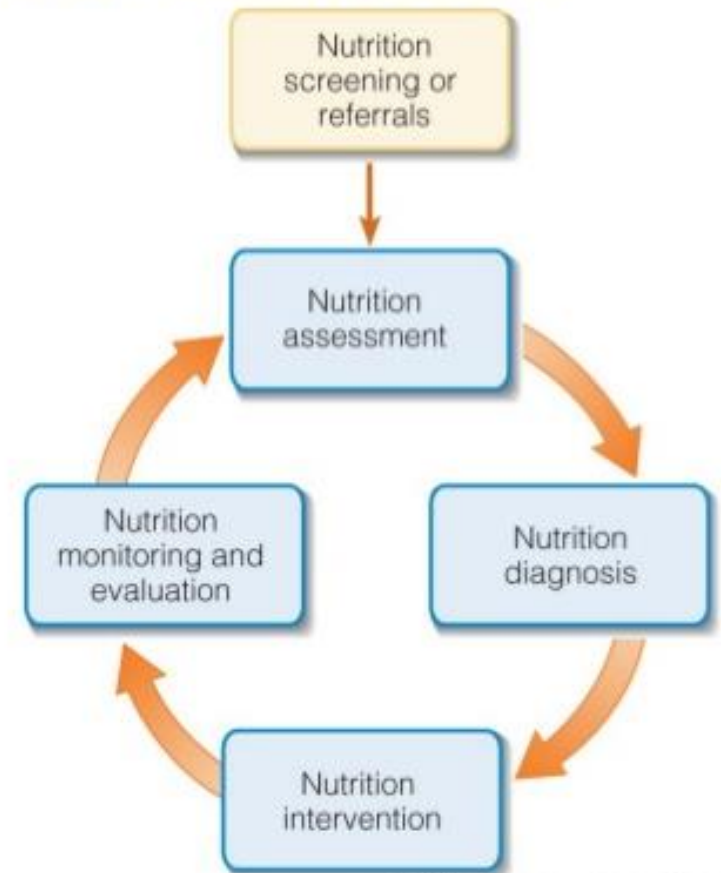
- Utrygg svelgefunksjon
- Dårlig ernæringsstatus og andre tiltak har ikke gitt ønsket resultat
- Stressende måltidssituasjon



Til sist men ikke minst!

- Oppfølging og evaluering av effekt!
- Dokumentasjon av arbeidet føres inn i gjeldende fagsystemer

The Nutrition Care Process

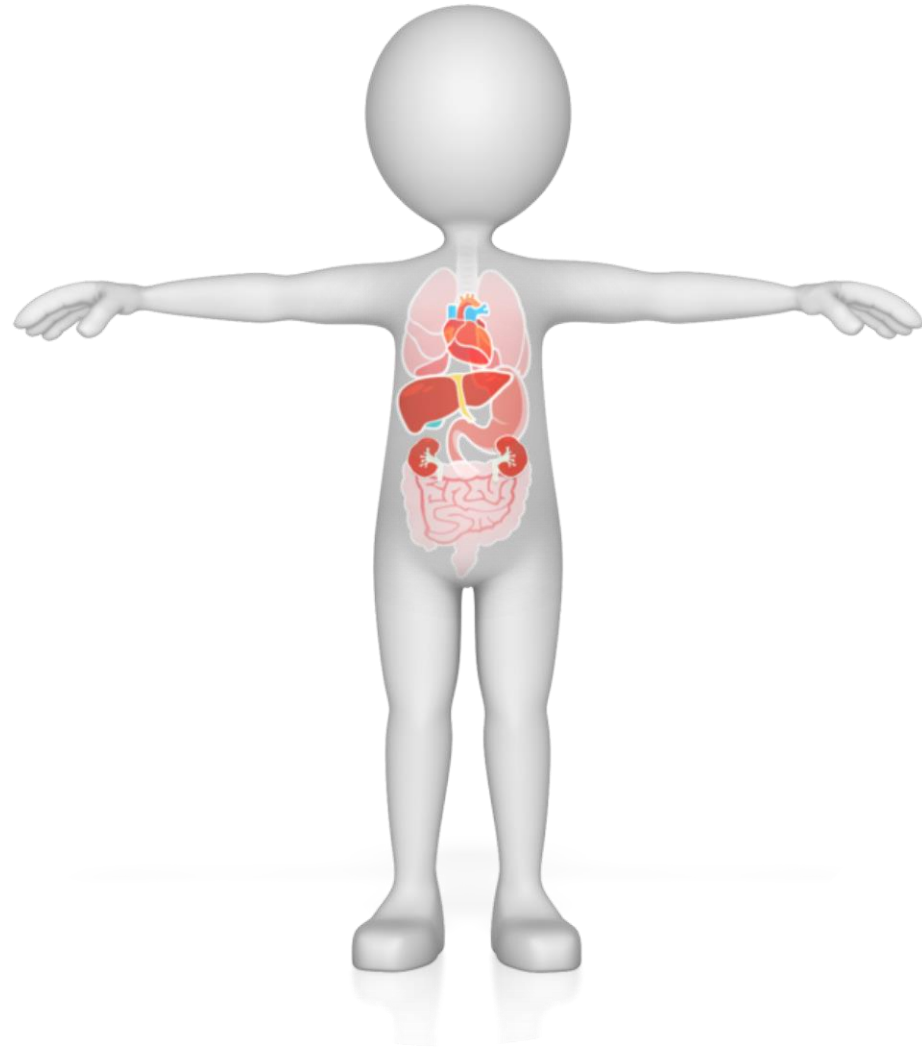


© 2017 Cengage Learning

Magetarmproblemer

- Refluks (40 %)
- Forstoppelse (80 %)
- Luft/luftsmerter

(Motil KJ, et al, 2012, J Pediatr Gastroenterol Nutr)



Gastroøsofagal refluks

Symptomer

Oppkast og gulping

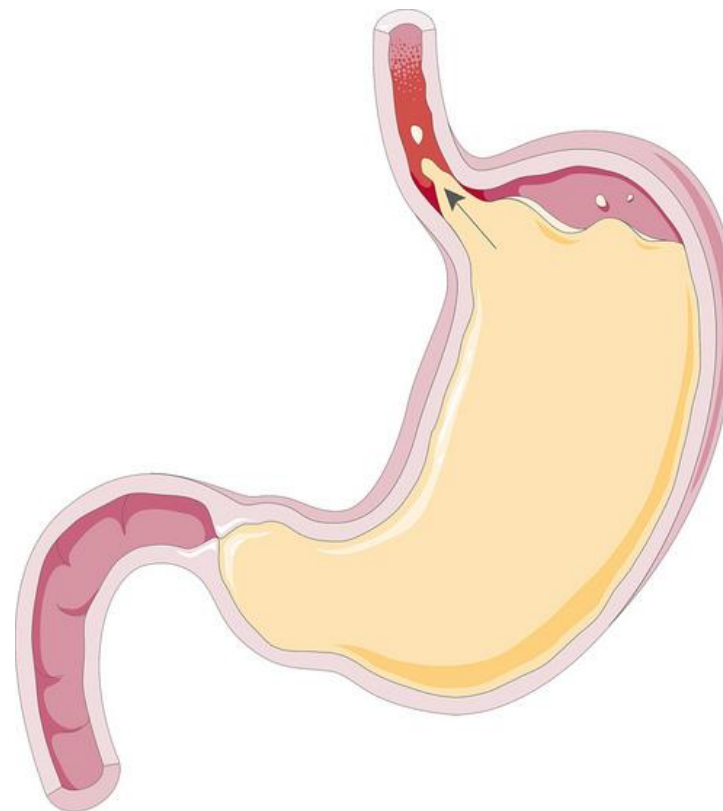
Surkling i brystet

Tiltak

Medisinsk behandling

Små hyppige måltider

Oppreist stilling etter måltid



Forstoppelse

- Ekstra inntak av væske
- Størst mulig fysisk aktivitet
- Regelmessige toalettbesøk
- Forebyggende behandling med laxantia (Duphalac, Vi-siblin eller lignende)



(Baikie G et al 2014. J Pediatr Gastroenterol Nutr)

Luftplager

- Pustemønster og svelging av luft
- Kan sjelden bedres med kosttiltak
- Dersom man har PEG/Knapp kan man slippe ut luft gjennom denne

Kost og beinhelse

- Lav beintetthet og økt risiko for brudd
- Tilstrekkelig inntak av **protein, kalsium og fosfor** og **(vitamin D)** er forbundet med økt beintetthet

(Motil KJ et al 2014. J Pediatr Gastroenterol Nutr)

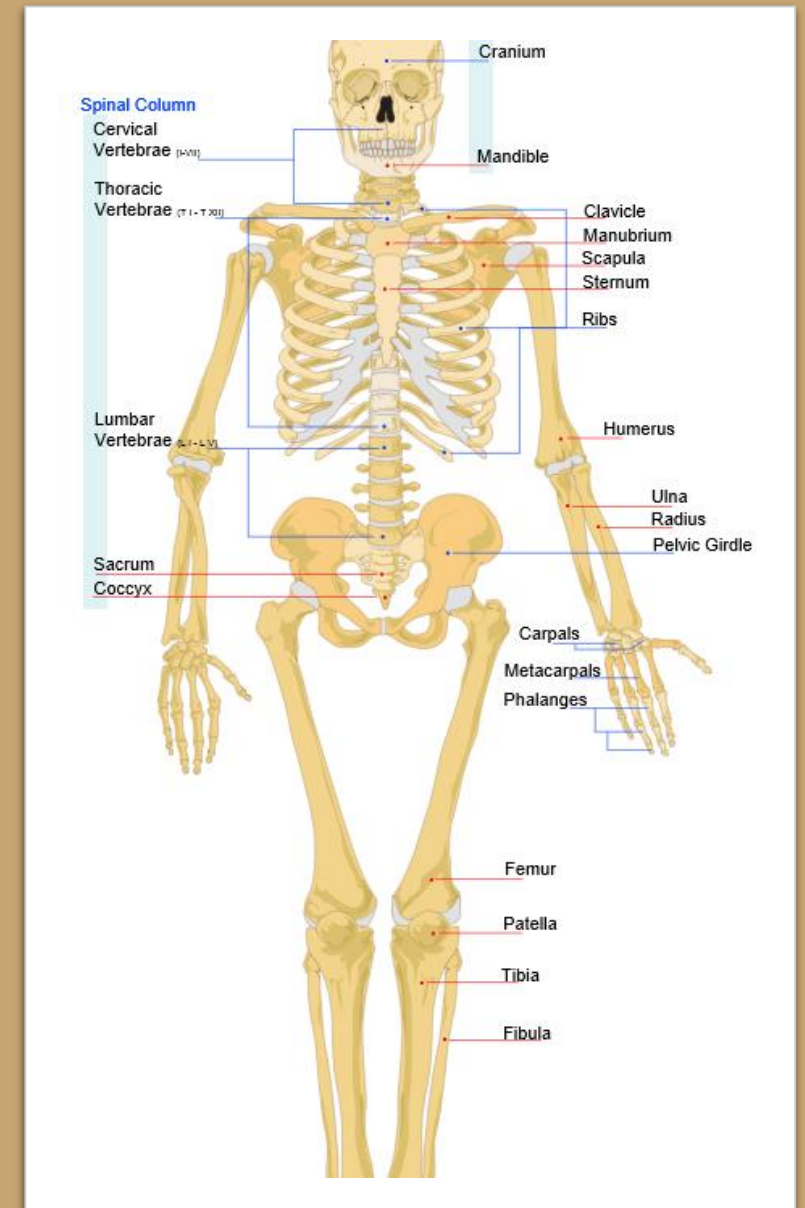


Foto: Wikipedia.no

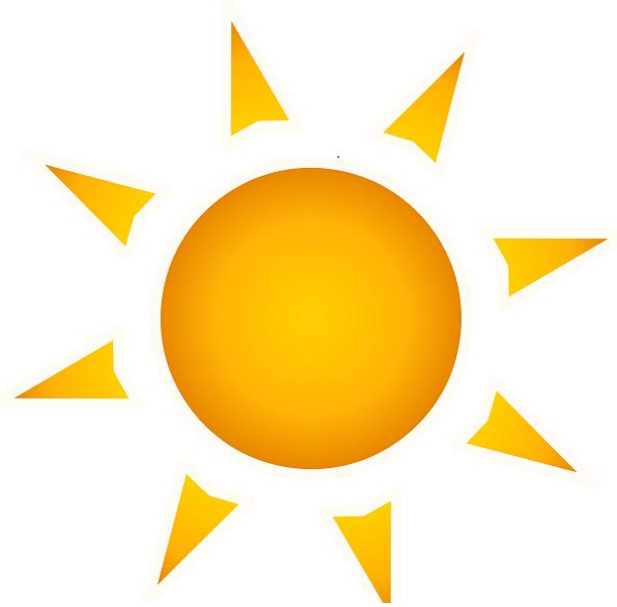


Kalsium

Vitamin D mangel

- I en undersøkelse fant forskerne at 20 % hadde vitamin D mangel (n=157)

(Motil KJ, et al., 2011, J Pediatr Gastroenterol Nutr)



Følg Helsedirektoratets anbefaling – Ta Tran!

- E-post: mal@frambu.no

