

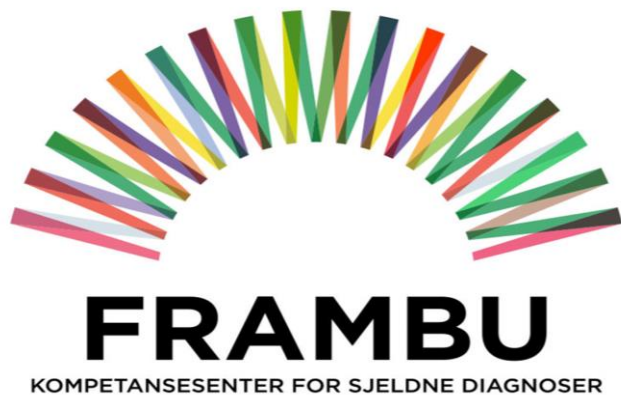
Spise og oralmotoriske vansker ved Silver-Russells syndrom

Klinisk ernæringsfysiolog

Natasha L. Welland

Logoped

Gry Line Tokerud Bakke



Agenda

- Spisevansker
- Munn og ansikt – form og funksjon
- Ernæringsoppfølging og -behandling
- Langsiktige metabolske komplikasjoner

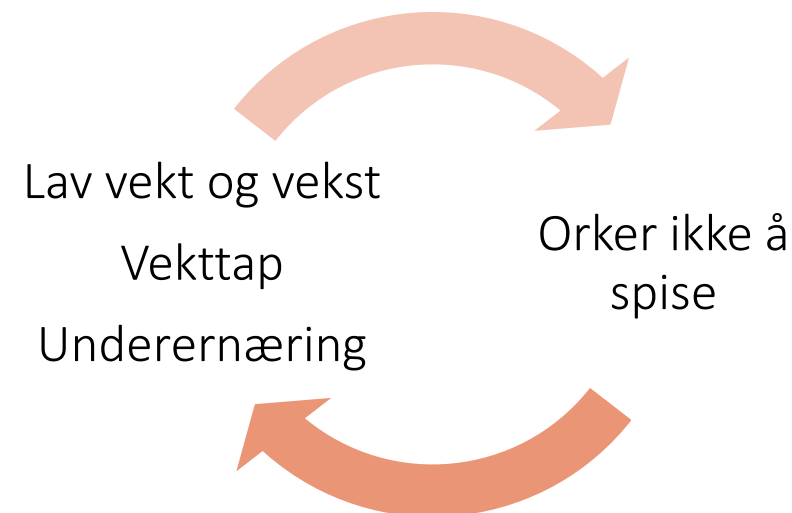
Hva er spisevansker?

«Nedsatt oralt inntak som ikke samsvarer med alder som har vart i over 2 uker samt er forbundet med medisinsk, ernæringsmessig, spise og/eller psykososial dysfunksjon»



Spisevansker ved Silver-Russells syndrom

- Nedsatt appetitt
- Fordøyelsesplager → ↓ appetitt + smerter → Mataversjon
- Munnmotoriske- og sensoriske vansker → Spiseevne ↓
- Forsinket motorisk utvikling → Spiseevne ↓
- Hypotoni, lav muskelmasse → Spiseevne ↓



Form og funksjon
henger sammen



Munn og munnmotorikk



- **Snakke**
 - Høy og smal gane som påvirker klangen i munnhulen (instrumentet vårt)
 - Tennene og kjeven kan ha betydning for uttale-stoppene/lydpakken
 - Hypotoni kan påvirke uttalen
- **Spise**
 - Hypotoni
 - Høy og smal gane
 - Tenner som er små og kommer sent
 - Kjeve som er smal og kanskje man har et annet bitt
 - Påvirker inntak, bearbeiding og kontroll på mat/drikke,, kontroll på spytt, tempo i spising

Dysfagi



- Vansker med å spise og suge (amming)
- Redusert spyttkontroll/sikler
- Påvirket respirasjon i forbindelse med måltider/surklete
- Vansker med å svelge
- Hoster/svelger feil

Spise- og svelgevansker

Et annerledes utseende

- Vi må tørre å spørre
- Kan påvirke selvfølelse og psykososiale utforinger
- www.ungfaceit.no
- Verktøyet er egnet for ungdom fra 12-17 år som synes det er utfordrende å ha en tilstand som er synlig for andre



Oral helse og behov for oppfølging ved Silver-Russells syndrom



Behov for supplement til primærtannhelse, for oral hygiene og fluorbehandling



Oppfølging av utvikling av kjeveutvikling- kjeveortoped



Spise og svelgevansker er vanlig og bør følges opp tverrfaglig av spesialisthelsetjenesten



Logopedoppfølging for praktiske råd vedrørende råd om spising/drikking i tillegg til å introdusere opptrening og stimulering av munnmuskulatur



Ernæringsoppfølging- vekstkurve, ernæringssammensetning



Orofacial function of persons having Silver-Russell syndrome

Report from questionnaires

27 questionnaires

Synonym Russell-Silver syndrome, Silver syndrome.

ICD-10 Q87.1G



Lovisenberg Diakonale Sykehus

Forside > TAKO-senteret



TAKO-senteret

TAKO-senteret består av Nasjonalt kompeta sjeldne diagnoser, og Sykehustannklinikken risikopasienter og personer med rus og psyk

[Kontakt oss →](#)

Oral helse ved sjeldne diagnoser:
tako@tako.no

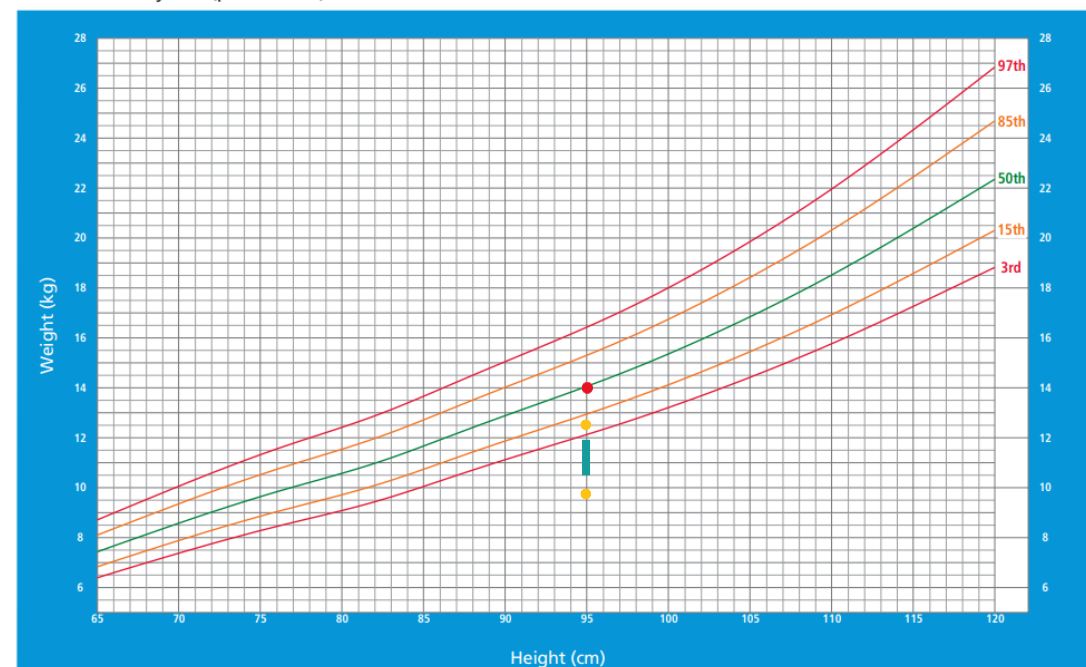
Ernæringsoppfølging

VEKST OG VEKTUTVIKLING – HVILKET MÅL BURDE VI SETTE?

- Foreslåtte vekt mål for barn 2-4 år i forberedelse for veksthormonterapi er:
 - ☐ Vekt 75-85% av 50th persentil vekten for lengde/høyde
 - ☐ BMI 12-14 kg/m² (bruk høyde målinger for den lengste siden ved tydelig beinlengde forskjell)
 - ☐ NB! 2 pasientgrupper med unntak:
 - 11p15 LOM med veldig lav muskelmasse 11-12 kg/m²
 - MatUPD(7) med nesten normal muskelmasse 14-15 kg/m²
- Vektmål for barn > 4 år vil avhenge av muskelmasse
- Diagnosespesifikke vekstkurver:
<https://www.magicfoundation.org/rss-sga-growth-charts>

Weight-for-height BOYS

2 to 5 years (percentiles)



Kilde: <https://nhi.no/skjema-og-kalkulatorer/skjema/barn/percentilskjema>

WHO Child Growth Standards

Eksempel:

Høyde: 95 cm. Vektmål:

75-85% av 14 kg (50 p vekt/høyde) = 10,5-11,9 kg

Ernæringsoppfølging

LAVT BLODSUKKER (HYPOGLYKEMI) 27%

- Høyere risiko grunnet lite lager og spisevansker
- Regelmessige måltider, unngåelse av langvarig faste og inntak av komplekse karbohydrater
- Tilsette glykose polymer (<10 mnd) eller ukokt maisstivelse til det siste kveldsmåltidet ved nattlig hypoglykemi
- Monitorer urinketose med strips ved:
 - Fasting (finne trygg faste tid)
 - Aktivitet
 - Sykdom
- I alvorlige tilfeller: veksthormon (øker muskelmasse og glukoneogenese) og gastrostomi (peg) vurderes

SYKDOM OG KIRURGI

- Ved preoperativ fasting eller sykdom med feber så kan intravenøs glukose være nødvendig (10% dextrose)
- Første kirurgi om morgenen
- Glukagon anbefales ikke grunnet lave glykogenlager og begrenset evne til glukoneogenese
- OBS! Kan trenge lengre periode med tarmhvile etter operasjon pga deres tarm dysmolitet og spisevansker
- Før utskrivelse etter operasjon så bør det for 12 timer ikke være noe ketoner i urin etter minst 12 timer med mating, uten intravenøs støtte

Ernæringsbehandling

UNDERLIGGENDE FAKTORER

Fordøyelsesplager:

- ☐ Gastroesofageal refluks sykdom (sure oppstøt) – 55%
- ☐ Øsofagitt (betennelse i spiserøret)
- ☐ Forsinket magesekktømming
- ☐ Forstoppelse, spesielt etter 2 års alder

Redusert appetitt:

- ☐ Appetittstimulerende (Cyproheptadine) – USA
- ☐ Veksthormon kan hjelpe



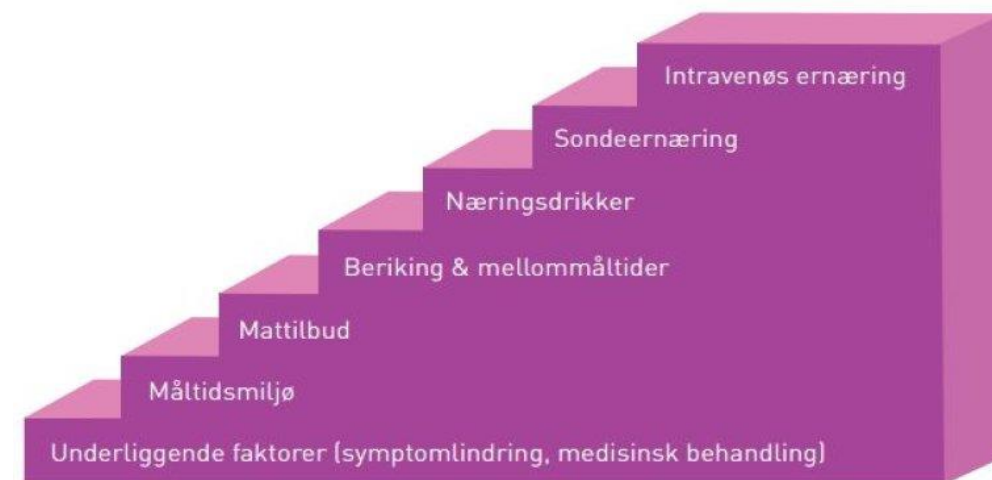
Ernæringstrappen - modell for prioritering av ernæringstiltak

Kilde: Kosthåndboken

Ernæringsbehandling

MÅLTIDSMILJØ

- Individuelle behov
- Hvile/rolig aktivitet før måltid
- Skjerming (sanseinntrykk, kommunikasjon)
- Nok tid (men maks 30 min) – forberedelse viktig!
- Riktig og stabil sittestilling – ergoterapeut/fysioterapeut
- Bruk av hjelpemidler – ergoterapeut/fysioterapeut/logoped
- Behov for hjelp til å kutte, føre til munnen
- Stemning rundt måltidet – hyggelig eller en maktkamp?



Ernæringstrappen - modell for prioritering av ernæringstiltak

Kilde: Kosthåndboken



Kilde: knappenforeningen

Ernæringsbehandling

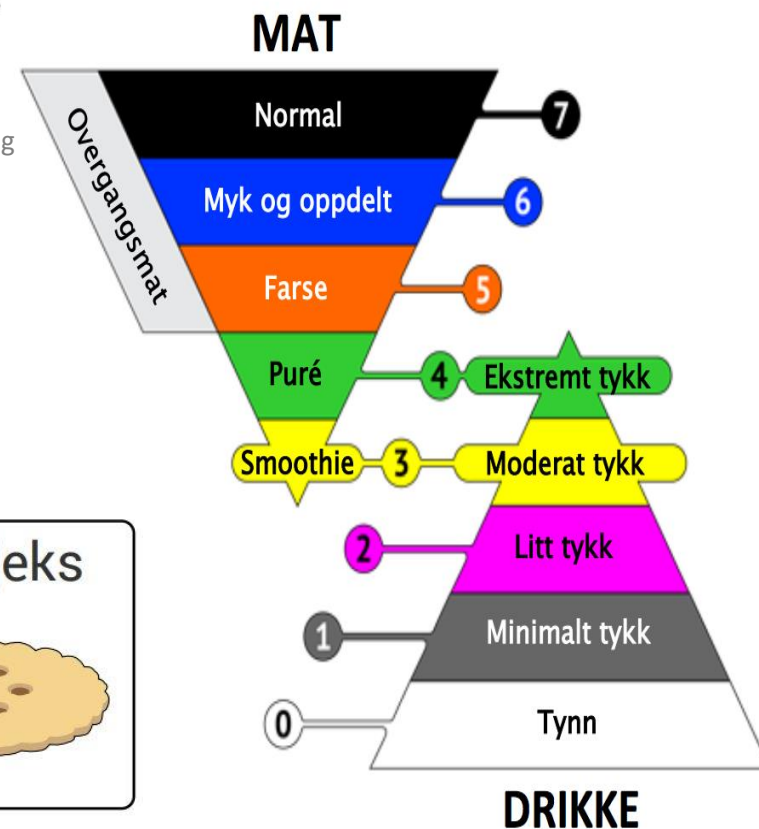
MATTILBUD

- Sette sammen et konsistentilpasset kosthold som dekker næringsbehov for vekst og utvikling – logoped og klinisk ernæringsfysiolog
- Munnmotorisk trening og veiledning – logoped
Barnehage, skole, viktige arenaer for trening, inn i IP.
- Visuell støtte til de yngste og de som har behov for støtte til talespråk
- Positive erfaringer/opplevelser/mestring viktig:
 - Tilby konsistenser som de mestrer for å forebygge vegring
 - Hvis måltidene blir for krevende og negative, mister både foreldre og barn en viktig stund for positivt samspill



Talk tools, hjelpemidler for trening

<https://lovisenbergsykehus.no/tako-senteret/oralmotorikk/undersokelser/etningslinjer-for-trening>



Ernæringsbehandling

MATTILBUD – SELEKTIVE SPISEVANSKER

- Fjern ALT av press i måltider
- Regelmessig og forutsigbare måltider – forberede barnet før måltid
 - ✓ Foreldre bestemmer hva som serveres, men barnet bestemmer hva og hvor mye som skal spises
 - ✓ Alltid ha 1-2 trygge matvarer til hvert måltid (fjerner press, sikrer inntak)
- Variere mellom de trygge matvarene, samtidig som man gjør små endringer for å øke fleksibilitet og variasjon – alltid i samarbeid med barnet
- Bli kjent med ny mat – prat om, se, lukte, høre, kjenne, slikke på, delta i planlegging av måltid, handling, matlaging, smake på
- Servere maten hver for seg, la barnet forsyne seg selv – tapas, taco, fat med ulike rom



Ernæringsbehandling

BERIKNING OG MELLOMMÅLTIDER

- Små og hyppige måltider. **HUSK:** nattefaste burde ikke overstige 11 timer
- Berike maten med ekstra energi (fett, sukker) og protein (egg, melkeprodukter, fisk, kjøtt, fjærkre)
- Energirik drikke (melk, syrnet melk, biola, YT shake, juice, smoothie m/yoghurt, brus, saft)

NÆRINGSDRIKKER/PUDDING/PULVER:

- Til å innta eller til berikning i mat og drikke



Ernæringstrappen - modell for prioritering av ernæringstiltak

Kilde: Kosthåndboken

Ernæringsbehandling

SONDEMAT:

- Nasogastrisk sonde (kortvarig behov, < 6 uker) eller gastrostomi (PEG/knapp) (>6 uker behov)
- Industrielt fremstilt og/eller fortynnet hjemmelaget mat. Kan ofte kombineres med mat og drikke via munnen.
- Samtidig som et måltid, etterfulgt måltid, kontinuerlig eller kun om natt
- Bør få delta i måltidene selv om det ikke inntas noe via munnen enda
- Når aktuelt?
 - ☐ Vekttap eller for lite vekst uansett tiltak med kosten
 - ☐ Hypoglykemi
 - ☐ Ved uttalte svelgevansker, aspirasjon
 - ☐ Spising blir for strevsomt (orker ikke, ønsker ikke, tar mye tid)
 - ☐ Utfordringer med å dekke væskebehov, gi laxantia, eller nødvendige



Ernæringsbehandling

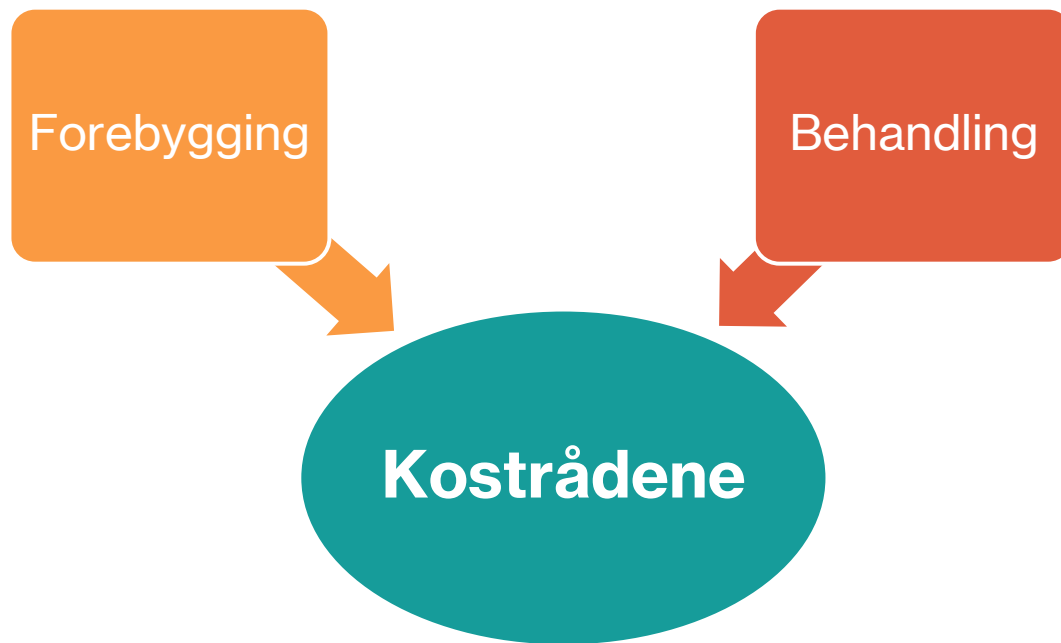
TYPE SONDEMAT:

- Næringsdrikker eller sondemat:
 - Standard løsninger
 - Spesielle medisinske formål: toleranseproblem, svekket tarmfunksjon, økt eller redusert energibehov, væskerestriksjon, allergier
 - Laget delvis på råvarer, vegansk (>3 år)
- Hjemmelaget sondemat:
 - Flere foreldre ønsker dette
 - Kan bedre toleranseproblematikk (refluks, forstoppelse, diare)
 - Bør gjøres samråd med kef slik at man sikrer at alle næringsbehov blir møtt, spesielt ved kun sondemating
 - NB! ikke egnet for alle: nasogastrisk, PEJ, krever kompetanse, tid og innebærer mer utgifter



Kilde: <https://www.hjemmelagetsondemat.no/>

Økt risiko for metabolsk syndrom



Økt risiko for metabolsk syndrom

Bør spises eller drikkes hver dag



Frukt, bær og grønnsaker



Fullkornsprodukter



Meieriprodukter

Vann



Nøtter og frø

Bør spises flere ganger i uken

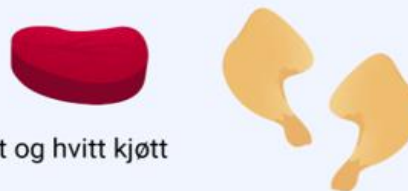


Fisk og sjømat



Bønner, linser og erter

Kan spises ukentlig



Rødt og hvitt kjøtt