

BROSZURA DLA PACJENTÓW

ŻYJĄC Z CHOROBA ̄ HUNTINGTONA

**Przewodnik
odpowiedniego odżywiania
i doboru diety**

Tytuł oryginału:
**Living with Huntington's disease:
Your guide to effective eating and diet.**

Autorzy:
Ellen van Broekhoven-Grutter, dietetyk
Dirk Gaasbeek, lekarz Domu Opieki
Maartje Veninga-Verbaas, terapeuta mowy

Niniejsza praca powstała w Domu Opieki Społecznej w Hullenoord (Hullenoord Nursing Home) w Holandii.
Dom Opieki Społecznej w Hullenoord specjalizuje się w opiece nad osobami z chorobą Huntingtona a ponadto zajmuje się upowszechnianiem wiedzy na temat tej choroby.

Broszura powstała we współpracy z Holenderskim Stowarzyszeniem Choroby Huntingtona i 'Nutricia Nederlander'
Reprodukcja tego tekstu jest dozwolona przy podaniu źródła oryginalnej publikacji.

Sierpień, 1999 r.

Tłumaczenie i redakcja tekstu
Wojciech Królikiewicz
Dorota Hoffman- Zacharska

Konsultacja medyczna
Dr Elżbieta Zdzienicka

Konsultacja dotycząca preparatów żywieniowych firmy Nutricia i SHS firma
NUTRICIA Polska.

NUTRICIA

Przedmowa

Dwadzieścia lat temu choroba Huntingtona (płąsawica Huntingtona) była słabo rozumianym dziedzicznym schorzeniem mózgu. W tamtym okresie pacjenci wraz z rodzinami musieli sami wypracowywać sposoby radzenia sobie z problemami i ograniczeniami powodowanymi tą chorobą. Od tamtego czasu doszło jednak do szeregu istotnych zmian. Postępy w badaniach naukowych wzbudziły nadzieje na znalezienie środka hamującego rozwój choroby a nawet jej zapobiegającego. Działalność stowarzyszeń chorych i członków ich rodzin zwróciła powszechną uwagę na chorobę Huntingtona, a także z powodzeniem doprowadziła do umieszczenia jej w programach polityki zdrowotnej wielu krajów. W końcu wysiłki profesjonalistów (i tych, którzy stali się profesjonalistami poprzez swe doświadczenie) spowodowały, że można znaleźć stosunkowo proste rozwiązania dla każdego praktycznego problemu zaistniałego w codziennym życiu chorego.

Niniejsza broszura jest odzwierciedleniem doświadczeń zebranych przez wielu profesjonalistów. Pokazuje ona istniejące już rozwiązania w zakresie doboru diety oraz postępowania w przypadku problemów jedzeniem i przelknięciem u osób z chorobą Huntingtona. Dietetyk, terapeuta mowy i lekarz, którzy napisali niniejszą broszurkę sami pracują w Domu Opieki Społecznej, który posiada specjalistyczny oddział dla osób z chorobą Huntingtona. Proponują oni proste rady i sprawdzone praktyczne rozwiązania.

Polecam ją każdemu, kto w jakikolwiek sposób ma do czynienia z tą chorobą!

Dr H.P.H. Kremer, Neurolog
Szpital Uniwersytecki w Nijmegen, Holandia

Indeks:

- Odżywianie i choroba Huntingtona
- Utrata wagi
- Rady żywieniowe w przypadku utraty wagi
- Problemy z żuciem i przełykaniem
- Jedzenie gdy istnieją problemy z przełykaniem i porady w przypadku zadławienia
- Specyficzne problemy związane z jedzeniem
- Wpływ leków
- Jeżeli jedzenie nie jest już możliwe
- Płynne preparaty żywieniowe, które mogą być stosowane w sztucznym odżywianiu
- Myśląc o przyszłości.....
- "Drzewo decyzji żywieniowych"

Odżywianie i choroba Huntingtona

Choroba Huntingtona jest dziedzicznym schorzeniem mózgu. Jej przyczyną jest obecność zmienionego (*zmutowanego*) genu, "genu choroby Huntingtona", który może zostać odziedziczony od chorego rodzica i powoduje predyspozycje do zachorowania. Każdy, kto odziedziczył taki zmieniony gen w którymś momencie swojego życia w nieunikniony sposób rozwinie objawy choroby.

Objawy choroby spowodowane są obumieraniem komórek nerwowych w specyficznych obszarach mózgu. Choroba charakteryzuje się ruchami mimowolnymi (płaszawica), pogorszeniem zdolności w zakresie funkcji intelektualnych oraz zmianami zachowania i charakteru. Większość osób, u których obecny jest zmieniony "gen choroby Huntingtona" zaczyna rozwijać objawy choroby pomiędzy 35 i 45 rokiem życia. Istnieje także forma dziecięca/młodzieńcza choroby (*variant Westphal'a*), w której głównym objawem jest sztywność mięśni a nie ruchy płaszawicze. Ta postać często rozpoczyna się przed 20 rokiem życia.

W większości krajów zachodnich częstość występowania choroby ocenia się na 5 do 10 osób na 100 000 członków populacji. Jednakże istnieją kraje i rejony, gdzie choroba jest bardziej rozpowszechniona lub występuje znacznie rzadziej.

Zmieniony "gen choroby Huntingtona" został odkryty w roku 1993. Od tamtego momentu możliwe jest ustalenie przy pomocy testu DNA, czy u pacjenta z wysokim ryzykiem zachorowania występuje taki zmutowany gen.

Pomimo ogromnej liczby prowadzonych badań naukowych, nie ma w tej chwili możliwości wyleczenia chorych.

Obok ruchów mimowolnych, obniżenia zdolności intelektualnych, zmian charakteru i zachowania, u większości osób występują problemy z mową, żuciem i połykaniem. Te ostatnie spowodowane są utratą kontroli nad mięśniami ust i gardła. Nasilone ruchy mimowolne mogą również zmniejszać samodzielność chorego w przenoszeniu jedzenia do ust. To wszystko oznacza, że prędzej czy później w trakcie przebiegu choroby pojawiają się problemy z jedzeniem i dostarczeniem organizmowi odpowiedniej ilości pożywienia. Prowadzi to do utraty wagi, pogorszenia ogólnego stanu pacjenta i rozwoju zapalenia płuc w następstwie zakrztuszenia się.

Dlatego zastanawiając się nad problemem odżywiania chorego należy zwracać uwagę na następujące sprawy:

- właściwą pozycję podczas jedzenia
- korzystanie z udogodnień ułatwiających jedzenie i picie
- prawidłowy skład posiłków
- odpowiednią konsystencję posiłków

Postępowanie zgodne z przedstawionymi radami pomagającymi rozwiązać problemy związane z jedzeniem i przetykaniem, pozwoli choremu dłużej zachować lepszą kondycję.

Utrata wagi

Każda osoba dotknięta chorobą Huntingtona w pewnym momencie traci na wadze. Może to następować w różnych stadiach choroby. Główną przyczyną utraty wagi są częste ruchy mimowolne towarzyszące tej chorobie. Przecież poruszanie się wymaga ogromnej ilości energii. Problem ten nie dotyczy jednak każdego chorego. Wśród chorych są również osoby, które nie wykonują tak wielu ruchów mimowolnych, a mimo to tracą na wadze. Przyczyna tego zjawiska nie jest jeszcze całkowicie wyjaśniona ponieważ pacjenci z chorobą Huntingtona zazwyczaj mają dobry apetyt.

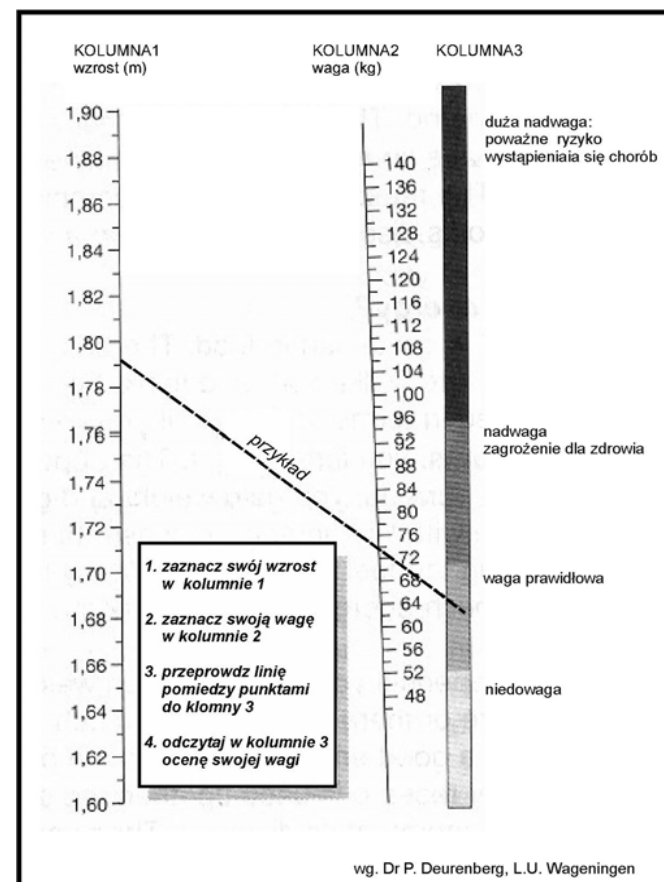
Co to jest energia?

"Energia" zawarta jest w pokarmie. Ciało możemy postrzegać jako silnik, który potrzebuje paliwa, aby móc chodzić, pracować i myśleć. Pożywienie dostarcza paliwa a paliwo przekłada się na energię. Jeżeli dostarczymy ciału mniej paliwa (a więc mniej energii) niż spala, to tracimy na wadze. Można również wyobrazić sobie sytuację przeciwną: jeżelijemy więcej niż spalamy to przybieramy na wadze i stajemy się otyli. Uważa się, że w przypadku osób z chorobą Huntingtona, silnik pracuje na wyższych obrotach zwiększając spalanie. Wiele osób dotkniętych chorobą zużywa tyle energii, co mistrzowie sportu.

A co się dzieje gdy utrata wagi jest zbyt duża? Na początku niewiele. Kilogram mniej czy więcej nie stanowi dla organizmu wielkiej różnicy. Większość osób posiada wystarczającą rezerwę energii w postaci tkanki tłuszczowej. Kiedy jednak te zasoby w końcu zużyją się, silnik pracuje coraz wolniej a organizm dysponuje mniejszą ilością energii. Wtedy zaczynamy czuć się zmęczeni i wyczerpani, coraz mniej chętni do wykonywania codziennych obowiązków. Wzrasta nasza podatność na choroby, a po przebyciu choroby okres rekonwalescencji wydłuża się coraz bardziej. Dlatego tak istotne jest zapobieganie utracie wagi aby zapewnić sobie zawsze rezerwy energii.

Jaka jest właściwa waga?

W jaki sposób sprawdzić czy waga jest prawidłowa, lub innymi słowy czy mamy odpowiednie rezerwy energetyczne? Na całym świecie w tym celu powszechnie używa się Wskaźnika Masy Ciała (Body-Mass-Index BMI), za pomocą którego można określić czy waga jest prawidłowa czy nie. Zasady oznaczenia wskaźnika przedstawione zostały poniżej. Stosowany on jest dla dorosłych do 65 roku życia.



Oznaczanie masy ciała zgodnie ze wskaźnikiem BMI

Do wyznaczenia właściwego zakresu wskaźnika używamy linijki.

Jeżeli przyłożymy linijkę tak, że połączymy swój wzrost (podany w metrach) z aktualną wagą (podaną w kilogramach) to znajdzie się ona w zakresie jednego z zaznaczonych obok pól wskazując czy waga jest prawidłowa.

Chociaż rzadko ale zdarza się, że u osoby z chorobą Huntingtona wykres może wykazać nadwagę. Czy powinno się w tym wypadku coś robić? Odpowiedź na to pytanie jest jednoznaczna – **nie**, nie należy w tym przypadku nic robić. W przebiegu choroby okaże się, że i tak następuje stopniowa utrata wagi, tak więc te dodatkowe rezerwy są korzystne.

Rada:

Waż się raz na miesiąc, na tej samej wadze i najlepiej o tej samej porze dnia.

Rady żywieniowe w przypadku utraty wagi.

W przypadku zauważenia niezamierzonej utraty wagi należy zwiększyć wartość energetyczną posiłków lub zmienić dietę. Ważne jest również częstsze spożywanie pokarmów poprzez wprowadzenie przekąsek pomiędzy trzema podstawowymi posiłkami.

Źródła energii w pożywieniu.

Główne źródła energii w naszym codziennym pożywieniu stanowią tłuszcze oraz węglowodany.

Tłuszcze są obecne w naszym pożywieniu w sposób widoczny (np. olej, masło czy margaryna) ale równie często są niewidoczne (np. w bekonie, serze, pełnotłustym mleku, produktach smażonych, ciastkach, czekoladzie, śmietanie).

Pod pojęciem węglowodanów rozumiemy różne rodzaje cukrów znajdujące się w pożywieniu. Węglowodany są nie tylko w słodyczach, ale także w owocach, produktach zbożowych, ziemniakach, warzywach czy mleku.

Obok węglowodanów i tłuszczów, nasze pożywienie zawiera także białka. Białka są materiałem budulcowym dla organizmu, niezbędnym do wzrostu i procesów regeneracji. Nie wiadomo czy osoby z chorobą Huntingtona potrzebują więcej białka w codziennym pożywieniu. W celu uzyskania większej ilości energii powinny więc wykorzystywać tłuszcze i węglowodany kiedykolwiek jest to możliwe.

W momencie zauważenia spadku wagi ważne jest jak najszybsze skonsultowanie się z lekarzem lub dietetykiem w celu zapobieżenia dalszej jej utraty. W takich przypadkach wskazane może być uzupełnienie diety dostępnymi na rynku preparatami wysokokalorycznymi.

WYBIERAJ RACZEJ	ZAMIAST
tłuste mięsa takie jak mielona wieprzowina, mieszane mięso wieprzowo-wołowe, mieloną wołowinę, jagnięcinę	chudych sznyci wieprzowych, steków, tatar, kotletów wieprzowych
produkty z mleka pełnotłustego takie jak pełnotłuste mleko, pełnotłuste jogurty, tłuste sery, śmietanę	odtłuszczonego mleka i jogurtów, chudych serów
tłuste ryby takie jak śledź, węgorz, łosoś, pstrąg, ryby smażone	chudych ryb takich jak dorsz, płastugi, witlinek czy łupacz
pełnotłuste sery takie jak Brie, Camembert, sery śmietanowe, ser feta	sery odtłuszczone, twarożki
napoje jogurtowe, słodzone soki owocowe, koktajle mleczne ze śmietaną, pełnotłuste mleko czekoladowe, napoje orzeźwiające	kawy, herbaty, niesłodzonych soków owocowych, "dietetycznych" napojów orzeźwiających
jarzyny z sosami, smażone (serowe) kotlety,	samych warzyw
tłuczone ziemniaki, smażone ziemniaki, frytki	ziemniaków gotowanych, ryżu czy makaronu
czekoladę i wyroby czekoladowe, ciasta, miękkie wyroby cukiernicze	cukierków, słodyczy alkoholizowanych, kruchych ciastek

Rady żywieniowe:

- używaj dodatkowej porcji masła przygotowując warzywa lub puree ziemniaczane
- używaj dodatkowej porcji oliwy dusząc mięso i przygotowując spaghetti lub inne dania zbożowe
- używaj tłustej śmietany gotując zupy i sosy
- dodawaj śmietany do jogurtów, kremów i ciast
- przygotuj koktajle mleczne z mleka pełnotłustego, lodów, śmietany i syropu
- dodawaj **Fantomalt** (Nutricia)/ **Duocal** (SHS International) zarówno do zimnych jak i ciepłych napojów
- pij napoje wysokoenergetyczne **NUTRIDRINK, NUTRIDRINK Fat Free** (Nutricia)

Zobacz ponadto "Drzewo decyzji żywieniowych"

Problemy z żuciem i przełykaniem

Pomimo że nigdy nie zastanawiamy się nad tym, połykanie jest skomplikowaną kombinacją działania wielu odpowiednich mięśni. Choroba Huntingtona uniemożliwia mięśniom odpowiedzialnym za żucie i przełykanie takie współdziałanie. Osobie chorej trudno jest poprawnie utrzymać jedzenie na języku. Język nie wykonuje już odpowiednio "poleceń" i gdy chory chce przełknąć, nie może. Jest to przerażające uczucie.

Istnieje jednak szereg sposobów, których zastosowanie pozwala choremu na jak najbardziej efektywne przełykanie.

Podane poniżej informacje stanowią przewodnik dla chorych i opiekunów.

Prawidłowy proces przełykania.

Pokarm przygotowywany jest do połknięcia w procesie żucia. Podniebienie miękkie zabezpiecza przed przedostawaniem się pokarmu do gardła lub jamy nosowej i powoduje, że zostaje w ustach. Kęsy pokarmy przesuwane są do tyłu w wyniku współdziałania języka i podniebienia. Otwór przełyku rozszerza się. W międzyczasie odruchowo zabezpieczamy się przed zadławieniem. Krtąń przesuwa się w górę tak, że języczek zamyka tchawicę. Podniebienie miękkie blokuje przewód nosowy. Gardło kurczy się przesu-wając kęs pokarmu w dół. Kiedy jest on już w przełyku, przełyk przepycha go w kierunku żołądka.

Chcę przełykać, ale to już mi się nie udaje.....

Najczęściej spotykane problemy związane z przełykaniem przedstawione zostały poniżej.

Czy któryś z nich nie wydaje się znajomy?

- ciało porusza się nieustannie powodując trudności w jedzeniu i piciu
- nie można włożyć jedzenia w prawidłowe miejsce w ustach
- odgryzanie odpowiednich kęsów jedzenia staje się niemożliwe
- nie można zamknąć ust
- nie można prawidłowo przeżuwać
- język nie przesuwa jedzenia do tyłu
- podczas przełykania zęby trzonowe nie są prawidłowo dociśnięte
- nie można przełykać
- podczas przeżuwania kawałki jedzenia wciągane są do płuc
- jedzenie zatrzymuje się i zostaje zablokowane w gardle
- połknięcie za jednym razem jest niemożliwe
- pojawiają się mdłości, gdy tylko kęs jedzenia znajdzie się w ustach
- chory dławi się i zaczyna kaśkać

Rady ułatwiające jedzenie:

Poniżej przedstawiamy szereg rad, które mogą ułatwić jedzenie, picie i przełykanie:

- należy stosować matę przeciwpoślizgową zabezpieczającą przed ześlizgiwaniem się filiżanki, kubka czy talerza
- w kubku można wyciąć zagłębienie na nos, aby w czasie picia chory nie musiał przechylać głowy do tyłu (patrz ilustracja)
- bardzo przydatne i poręczne są kubki z dwoma uchwytami
- zaleca się używanie płtych łyżek – łatwiej z nich zebrać jedzenie
- korzystanie ze specjalnych "kubków z dzióbkiem" pozwala na samodzielne picie bez rozlewania płynów. Wadą tych kubków jest jednak brak bezpośredniego kontaktu pomiędzy płynem i ustami co uniemożliwia ocenę ilości wypitego płynu.
- wygodniejsze są elastyczne rurki do picia
- sztucze z większą (grubszą) rączką są łatwiejsze do utrzymania
- w przypadku, gdy jedzenie zabiera dużo czasu używanie talerzy z izolacją termiczną zabezpieczają jedzenie przed wystudzeniem
- dla większej stabilności należy używać talerzy z "obrzeżem" (specjalną obręczą)

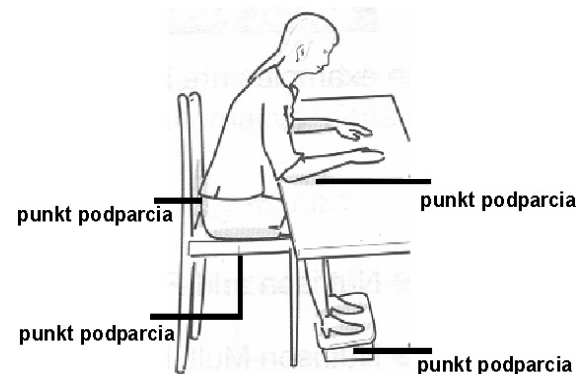


Co można robić aby połykanie było jak najbardziej skuteczne?

Podczas jedzenia i picia istotna jest właściwa postawa ciała chorego.

Krzeseł, na którym się siedzi powinno mieć odpowiednio dobraną wysokość tak, aby stopy chorego oparte były mocno na podłodze.

Ciało chorego potrzebuje jak największej liczby punktów oparcia (ilustracja)



Za szyją chorego można umieścić poduszkę tak, aby górna część ciała pochylona była lekko do przodu. Taka postawa ułatwia przesuwanie podbródka

w stronę klatki piersiowej, co znacznie ułatwia przełykanie. Poduszki po obu stronach zapobiegają zbyt wielu ruchom na boki.

Ręce powinny być oparte na stole dając dodatkowe punkty oparcia.

Dla utrzymania dobrej pozycji ważna jest także odpowiednia wysokość stołu.

Jedzenie łyżką jest łatwiejsze niż nożem i widelcem. Dobrym rozwiązaniem może okazać się także jedzenie rękoma.

Wielkość kęsów, które powinno się brać do ust jest sprawą indywidualną, niektóre osoby dławią się, gdy mają usta pełne pokarmu inni mają problemy, gdy kęsy są zbyt małe.

Przed posiłkiem można wypić trochę lodowatej wody, uwrażliwia to usta na obecność pokarmu oraz ułatwia polykanie.

Jeżeli problemem jest zmęczenie w trakcie posiłku, warto pomyśleć o posiłkach mniejszych ale częstszych.

Jeżeli proces przełykania nie jest u chorego odruchowy może on świadomie odwrócić głowę raz w lewo raz w prawo.

Jeżeli w jedzeniu choremu pomaga opiekun, to powinien zawsze siedzieć naprzeciwko niego.

Zamieszczone poniżej wskazówki mogą być istotne dla osoby pomagającej w jedzeniu i piciu:

- połóż łyżkę na języku chorego
- popchnij łyżkę w dół języka
- wyjmij łyżkę z ust chorego dopiero, gdy są zamknięte
- zmobilizuj pacjenta do dokładnego żucia
- poradź pacjentowi aby trzymał usta zamknięte i mocno dociśnięte zęby trzonowe
- podpowiedz pacjentowi aby przycisnął podbródek do klatki piersiowej i zdecydowanie przełknął
- zachęć pacjenta aby przełknął więcej niż tylko jeden raz

Jedzenie gdy istnieją problemy z przełykaniem i porady w przypadku zadławienia

Każdy z chorobą Huntingtona wcześniej lub później ma trudności z przełykaniem. Na początku nie zdarzają się one zbyt często jednak w miarę rozwoju choroby, liczba przypadków zadławienia wzrasta i są one poważniejsze. Jedzenie staje się bardziej utrapieniem niż przyjemnością. Jeżeli pomimo stosowania porad, wspomnianych w poprzednim rozdziale, nadal często dochodzi u chorego do przypadków zadławienia, wtedy konieczna jest zmiana konsystencji pokarmów.

Definicja

Pojęcie konsystencji jedzenia odnosi się do tego stopnia jego stałości. Jedzenie może mieć konsystencję stałą (np. mięso lub ryż) lub konsystencję płynną (np. woda, herbata, mleko).

Jaka jest właściwa konsystencja?

Płyny gęste takie jak jogurt czy zagęszczone mleko, są łatwiejsze do wypicia niż płyny takie jak mleko czy woda. Płyny gęstsze wolniej rozprowadzają się w jamie ustnej i są prostsze w polykaniu. Płyny "gładkie" również są łatwiejsze do połknięcia niż płyny zawierające kawałki pokarmu stałego. Zupy z kawałkami mięsa lub jogurt z płatkami są trudne do połknięcia. Wyczucie w ustach czegoś dodatkowego wymaga dodatkowej koordynacji, co może być dla chorego trudne. Związane jest to z pogorszeniem zdolności do rozdrabniania pokarmu stałego w chorobie Huntingtona.

Zagęszczanie napojów

Istnieją różne sposoby zagęszczania napojów. Są środki zagęszczające takie jak **NUTRITON** firmy Nutricia, które można rozpuszczać w ciepłych i zimnych napojach. W zależności od użytej ilości można uzyskać odpowiednią gęstość napojów. Przy ich przyrządzaniu zaleca się używanie miksera lub trzepaczki aby uniknąć powstawania grudek.

Oczywiście do zagęszczania płynów można stosować także inne środki zagęszczające, takie jak skrobia kukurydziana, agar-agar, żelatyna, skrobia ararutowa czy ziemniaczana.

Rozdrabnianie stałych pokarmów

Istnieje wiele różnych sposobów rozdrabniania pokarmów stałych przy użyciu robotów kuchennych, mikserów czy zwykłego sitka. Do rozdrabniania pokarmów stałych takich jak mięso, ryby, kurczak, ziemniaki czy warzywa można użyć tłuszczu, mleka, rosółu i/lub odrobiny masła lub margaryny. Warto pamiętać, że dodanie dużej ilości płynu w trakcie rozdrabniania pokarmu powoduje wzrost jego objętości. Zbyt duża objętość pokarmu może natomiast powodować problemy z dostarczeniem choremu wymaganej ilości pokarmu i energii. Oczywiście można te braki można rekompensować poprzez dodawanie dodatków żywieniowych. W tej sprawie należy jednak skonsultować się z lekarzem lub dietetykiem.

Jeżeli u chorego dochodzi do utraty wagi w związku z niedostateczną ilością dostarczanej organizmowi energii, to radzimy skorzystać z sugestii przedstawionych powyżej.

Rady dotyczące jedzenia w przypadku problemów z przełykaniem:

- odetnij skórkę z kromek chleba
- przygotuj kanapki z łatwymi do rozsmarowania produktami jak pasty serowe czy pasztety
- smaruj kromki chleba margaryną lub masłem po obu stronach
- zamiast chleba jedz owsiankę lub zupy mleczne
- kromki chleba krój na małe kawałki, które jeśli trzeba mocz w mleku
- pij koktajle ze śmietaną zamiast z samego mleka
- jedz serki homogenizowane i galaretki
- pamiętaj, że łatwiejsze do zjedzenia jest miękkie ciastko z bita śmietaną niż np. kruchy biszkopt

Pomocy, zadławiłem się.....

Jeżeli chory czuje, że jest bliski zadławienia a jedzenie podąża nieodpowiednią drogą natychmiast powinien zacząć kasłać. W takich przypadkach ważne jest, aby przestać żuć natomiast nie powstrzymywać kasłania. Chory powinien pochylić się do przodu odkaszlnąć mocno raz czy dwa. Siła tego kasłania z powrotem uwolni drogi oddechowe. Następnie, gdy stanie się to już możliwe, należy przełknąć raz lub dwa. Trzeba poświęcić trochę czasu, aby dojść do siebie. Należy skoncentrować się na jedzeniu. Łatwo zauważyć, że do zadławienia najczęściej dochodzi w momencie rozproszenia uwagi. Choroba powoduje trudności w kontrolowaniu górnej partii ciała. Gdy chory czuje obawę przed zadławieniem automatycznie ma tendencje odchylenia głowy do tyłu. Tego robić nie należy!

Jeszcze raz:

należy pochylić się do przodu tak, aby pokarm znalazł się z powrotem w ustach. Regularne kilkukrotne, mocne odkastywanie jest w tym wypadku lepsze niż nieregularne słabe kasznięcia.

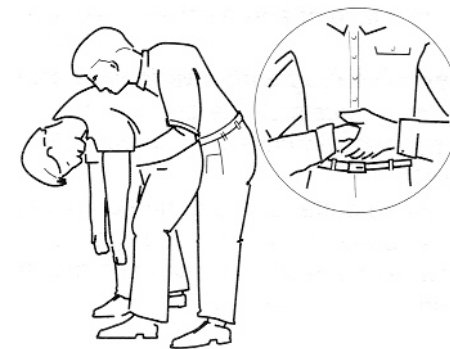
Jeżeli zaś dojdzie do takiego zadławienia, że chory nie będzie mógł nabrać powietrza ani mówić, to stan taki wymagać będzie natychmiastowej pomocy. Poniżej zamieszczamy informacje jak powinno się jej udzielać.

Należy spróbować oczyścić jamę ustną w następujący sposób:

1. pochylić górną część ciała chorego do przodu, głową w kierunku kolan
2. uderzyć mocno otwartą dłoń cztery razy pomiędzy łopatkami chorego.
Należy zwrócić uwagę aby pacjent nie wciągał powietrza w momencie uderzania.

Jeżeli chory nie będzie mógł nadal oddychać, opiekun musi zastosować pozycję Heimlicha

1. stanąć za chorym z ramionami oplecionymi dookoła jego tali tuż pod klatką piersiową
2. zapleść ręce w pięść, tak że kciuk znajduje się pomiędzy pępkiem a żebrami
3. szybko i mocno nacisnąć pięścią w górę w kierunku żołądka. Ten ruch wypchnie pokarm w górę. Jeżeli to konieczne należy te czynności powtórzyć.



Jeżeli nie ma nikogo w pobliżu chory może pomóc sam sobie gwałtownie wciągając żołądek do środka stojąc opartym o ścianę lub siedząc na krześle.

W każdych okolicznościach należy zachować spokój oraz systematycznie stosować się do odpowiednich zaleceń.

Specyficzne problemy związane z jedzeniem

Jak widać z przedstawionych powyżej informacji utrata wagi oraz problemy związane z żuciem i przełykaniem są bardzo powszechne w chorobie Huntingtona. Występują też inne problemy żywieniowe, z którymi spotykamy się jednak rzadziej. Poniżej zostały omówione dwa z nich wymioty i zaparcia.

Zaparcia

Spożywanie rozdrobnionego lub płynnego pożywienia o niskiej zawartości błonnika oraz występowanie problemów związanymi z żuciem i przełykaniem mogą powodować u chorych zaparcia. Dla prawidłowej perystaltyki jelit konieczne jest spożywanie błonnika w postaci np. produktów zbożowych, (surowych) warzyw i owoców. Trudności w spożywaniu tego typu produktów mogą prowadzić to do zaparc. Stolec staje się bardzo twardy, co prowadzi do skurczów jelit, poczucia przejedzenia i/lub wzdęcia brzucha. Co powinno się robić w takim przypadku?

- nie staraj się wypróżnić na siłę, może to prowadzić do uszkodzenia jelita i być przyczyną hemoroidów; poczekaj aż poczujesz potrzebę wypróżnienia i przeznacz na tą czynność tyle czasu ile naprawdę potrzebujesz
- upewnij się, że wypijasz odpowiednią ilość płynów dziennie, czyli minimum 1,5 l. Jest to około 12-16 filiżanek płynu.
- jedz miękkie owoce lub owoce rozdrobnione, takie jak banany, śliwki, brzoskwinie, tarte jabłka (owoce można rozdrabniać samemu)
- jedz pokarmy z pełnymi ziarnami zbóż
- jeżeli używasz płynnych preparatów uzupełniających wybieraj preparaty o dużej zawartości błonnika np. **Nutrison Multi Fibre** (Nutricia)
- w sprawie zażywania środków przeczyszczających zawsze skonsultuj się ze swoim lekarzem, nigdy nie eksperymentuj z lekami sam.

Zwracanie pokarmu/wymioty

W niewielkim odsetku pacjentów z chorobą Huntingtona występuje problem zwracania pokarmu (wymiotów czy mdłości), kiedy pokarm po spożyciu wraca z żołądka do jamy ustnej. Nie mówimy tu o osobach, które cierpią na zatrucie pokarmowe, raczej o problemie żarzczenia z żołądka niewielkich porcji spożytego pokarmu. To może być prawdziwym utrapieniem. Ponadto pokarm powracający z żołądka jest bardzo kwaśny.

Przyczyna tego problemu nie jest do końca poznana. Jednak najprawdopodobniej główną rolę odgrywają tu ruchy mimowolne tułowia wykonywane zaraz po spożyciu posiłku; co by nie było powodem, to jednak zawartość żołądka wyrzucana jest na zewnątrz.

Poniżej znajduje się lista porad dla chorego lub jego opiekuna, które mogą pomóc w zapobieganiu żarzczenia z żołądka spożytego pokarmu:

- chory powinien jeść mało ale często. Liczba posiłków nie powinna być ograniczona do 2-3 dziennie, chory powinien ich spożywać raczej 5-6. Czy posiłek zaczynany jest zupą? Jeżeli tak, to lepiej zjeść ją godzinę wcześniej. Czy posiłek zwykle zakończony jest deserem? Lepiej zjeść go godzinę później.
- na posiłki przeznaczona powinna być odpowiednia ilość czasu, spożycie posiłku powinno przebiegać w spokojnej atmosferze. Po chory powinien mieć czas na odpoczynek.
- tłuste mięsa są trudne do strawienia i długo zalegają w żołądku. Dobrze jest więc rozłożyć tłuste posiłki równomiernie w ciągu dnia. W rozdziale "Rady żywieniowe w przypadku utraty wagi." mowa o tym, które pokarmy zawierają dużą ilość tłuszczu

- Jeżeli żadna z powyższych rad nie jest w stanie odpowiednio pomóc, to rozwiązanie w takiej sytuacji może stanowić zastosowanie leczenia farmakologicznego. Należy taką możliwość omówić z lekarzem.

Wpływ leków

Na chorobę Huntingtona (jak dotąd) nie ma lekarstwa.

W niektórych przypadkach możliwe jest kontrolowanie ruchów mimowolnych lekami, między innymi tzw. neuroleptykami. Mogą mieć one jednak niekorzystny wpływ na przelknięcie oraz mowę pacjenta.

Wielu chorych dotkniętych chorobą Huntingtona – z całkiem zrozumiałych powodów – cierpi na depresję. Depresja też jest powodem utraty apetytu. Leki przeciwdepresyjne często mogą pomóc w jego przywróceniu.

U chorych powszechnie występują nudności i wymioty. Dzisiaj dostępne są już leki przeciwdziałające tym objawom. Niekiedy wymioty mogą być powodowane powolnym opróżnianiem żołądka. W takich przypadkach najprawdopodobniej może pomóc zastosowanie środków stymulujące ten proces.

Jeżeli czynnikiem zaburzającym normalne odżywianie i picie jest strach przed zadławieniem, można stosować leki relaksujące.

Stosowanie leków zawsze wymaga skonsultowania się z lekarzem.

Jeżeli jedzenie nie jest już możliwe

W przebiegu choroby u każdej osoby z chorobą Huntingtona pojawia się taki moment, że kłopoty z przelknięciem są tak poważne, że dochodzi do zadławienia niemal każdym kęsem pokarmu lub łykiem. W tym samym czasie potrzebna jest duża ilość pokarmu do utrzymania wagi. Z jednej strony czasie chory powinien dobrze się odżywiać, z drugiej zaczyna być to prawie niemożliwe. Jedzenie staje się nieprzyjemną czynnością a choremu wydaje się, że aby utrzymać się w dobrej formie cały dzień powinien poświęcać właśnie na jedzenie.

Porozmawiaj o swoim problemie z innymi

Wielu osobom z chorobą Huntingtona zdarzyło się już poważne zadławienie. Obawa przed powtórzeniem się znowu takiego zadławienia, uniemożliwia odnalezienie przyjemności w jedzeniu. Strach przed zadławieniem nie jest łatwym tematem do rozmowy. Mimo to poruszenie tego problemu w rozmowie z innymi, może przynieść ulgę. Osoby z rodzin chorych dotkniętych tą chorobą oraz inni członkowie Stowarzyszeń Choroby Huntingtona na pewno znają ten strach. To oni najlepiej potrafią powiedzieć jak sobie z nim radzić.

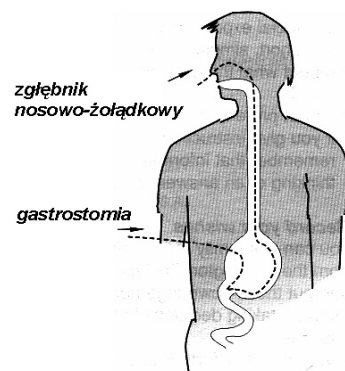
Płynne preparaty żywieniowe, które mogą być stosowne w sztucznym odżywianiu

W chwili obecnej dostępnych jest na rynku szereg preparatów żywieniowych (zastępczych preparatów odżywczych).

Osobom, które nie mogą samodzielnie jeść pokarm może być podawany przez zgłębnik - małą rurkę, która przechodzi przez powłoki brzuszne do żołądka (ilustracja), jest ona nazywana rurką PEG (Percutaneous Endoscopic Gastrostomy - przezskórna endoskopowa gastrostomia).

Inną możliwością jest wprowadzenie zgłębnika do żołądka przez nos, gardło i przełyk, lecz jego stosowanie ma wadę, musi być regularnie wymieniany. Taki sposób podawania pokarmu znany jest często pod nazwą karmienia przez sondę (karmienie sondą). Polega on na podawaniu płynów zawierających wszystkie niezbędne składniki odżywcze pozwalające na utrzymanie dobrej kondycji. Pożywienie podawane jest bezpośrednio do żołądka, przez co eliminowany jest problem żucia i przełykania. Zmniejsza się w ten sposób znacząco prawdopodobieństwo zadławienia chorego. Karmienie przez zgłębnik może być również stosowane jako uzupełnienie normalnego odżywiania. Chory je wtedy na co ma ochotę, a braki w diecie uzupełniane są w karmieniu sondą. Karmienie sondą gwarantuje, że do zadławienia dochodzi znacznie rzadziej a ponadto pozwala na dłuższe utrzymanie wagi a nawet jej zwiększenie.

Tym sposobem nie można jednak powstrzymać rozwoju choroby. Możliwość odżywiania chorego sondą należy przedyskutować z lekarzem, pielęgniarką lub dietetykiem.



Myśląc o przyszłości.....

Jak już wspomnieliśmy wcześniej choroba Huntingtona jest chorobą przewlekłą i postępującą, na którą nie ma jeszcze lekarstwa. Oprócz problemów z jedzeniem powoduje ona również trudności z mówieniem. W miarę postępu choroby coraz trudniej chorego zrozumieć.

Myślenie o przyszłości może być dla chorego przerażające i jest to temat, którego raczej woli unikać. Mimo to poznanie oczekiwań i określenie życzeń chorego dotyczących jego przyszłości może okazać się bardzo pomocne dla rodziny i opiekunów. Oczywiście odnosi się to do wielu aspektów życia, ale także do sposobu odżywiania. Co zrobić, gdy chory nie będzie już mógł jeść i pić samodzielnie? Jak postępować w przypadku poważnego zadławienia? Czy chory życzy sobie, aby zastosować w jego przypadku karmienie przez zgłębnik?

Pozostań w kontakcie z innymi

W czasie rozwoju choroby płynne i wyraźne mówienie staje się coraz trudniejsze. Łatwo daje się zauważyć, że ludzie otaczający chorego nie są pewni jak z nim rozmawiać. Jednak jest to niezmiernie ważne, aby nie został on odizolowany. Sam chory może pomóc w utrzymaniu kontaktu z innymi osobami podając im poniższe wskazówki lub dając do przeczytania poniższy zestaw porad:

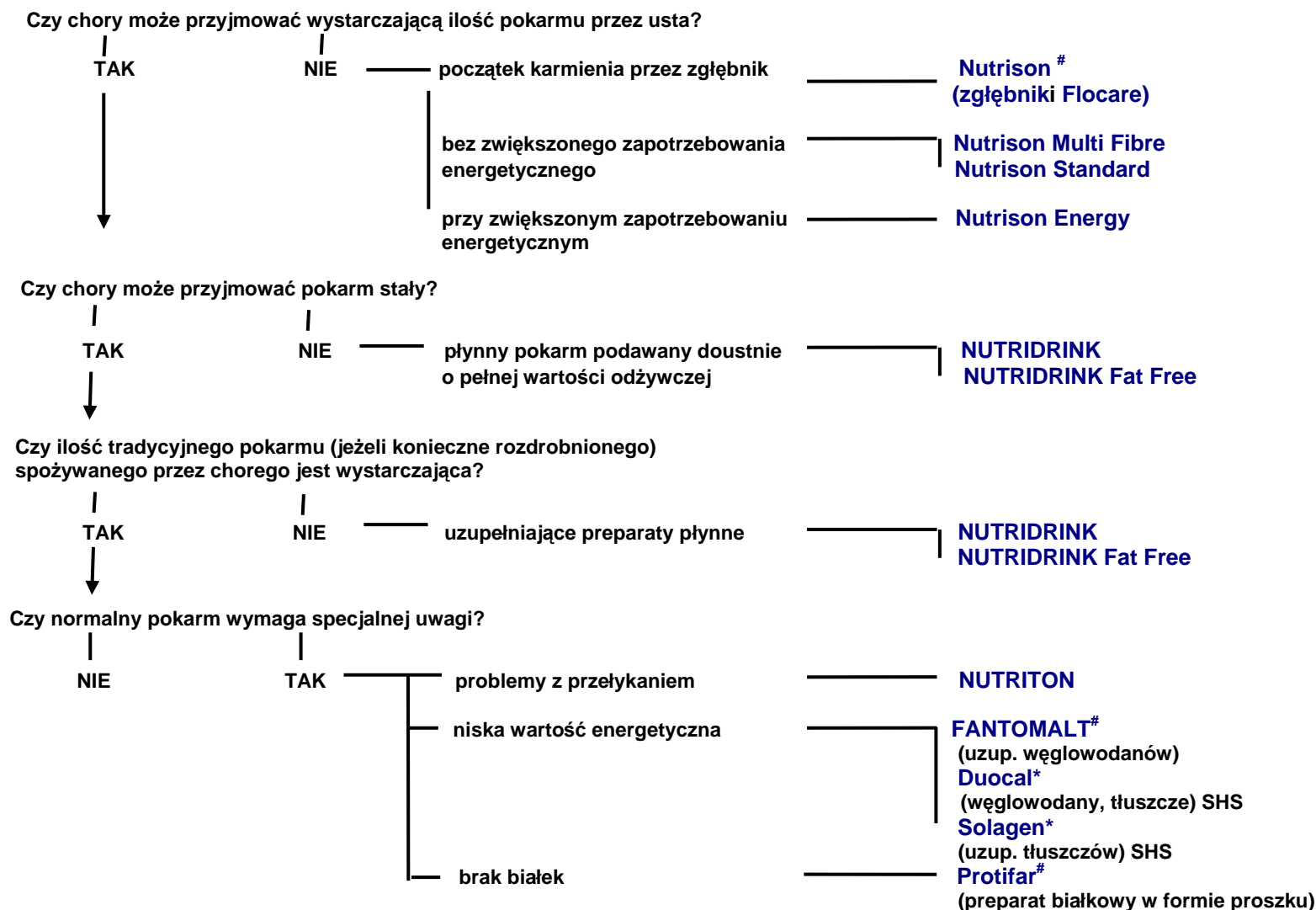
- upewnij się, że masz i utrzymujesz z rozmówcą kontakt wzrokowy
- utrzymuj wzrok na tym samym poziomie
- w trakcie rozmowy unikaj hałasu w tle i zapewnij dobre oświetlenie
- zadawaj pytania, na które można odpowiedzieć krótko "tak" lub "nie"
- pomagaj sobie mimiką twarzy
- używaj prostych, krótkich zdań
- powtarzaj to co usłyszałeś, aby rozmówca usłyszał, że został dobrze zrozumiany
- nie udawaj, że zrozumiałeś jeżeli nie rozumiałeś
- wydając polecenia zachowaj ich odpowiednią kolejność
- pamiętaj, że przyswajanie informacji trwa u chorych dłużej
- przemyślenie odpowiedzi też zajmuje sporo czasu

Zapisz swoje życzenia

Dobrym rozwiązaniem na przyszłość wydaje się omówienie przez chorego jego życzeń z członkami rodziny, przyjaciółmi, pracownikiem socjalnym lub odpowiednią osobą ze stowarzyszenia choroby Huntingtona oraz przeniesienie ich na papier. Spisanie życzeń odnośnie przyszłości może stanowić podstawę podejmowania przez opiekunów odpowiednich decyzji, gdy nie będzie ich można już przedyskutować z chorym.

Drzewo decyzji żywieniowych - schemat podejmowania decyzji żywieniowych

W chwili obecnej na rynku dostępnych jest wiele preparatów żywieniowych do karmienia przez zgłębnik, napojów i preparatów odżywczych oraz uzupełniających. Poniżej w postaci "drzewa decyzji żywieniowych" przedstawiony został schemat postępowania w doborze sposobu odżywiania i zastosowania alternatywnych preparatów żywieniowych.



preparaty z grupy Nutrison oraz Fantomalt i Protifar dostępne są na receptę i znajdują się na liście leków odpłatnych w 100%

* preparaty Duocal i Solagen dostępne są na import docelowy