

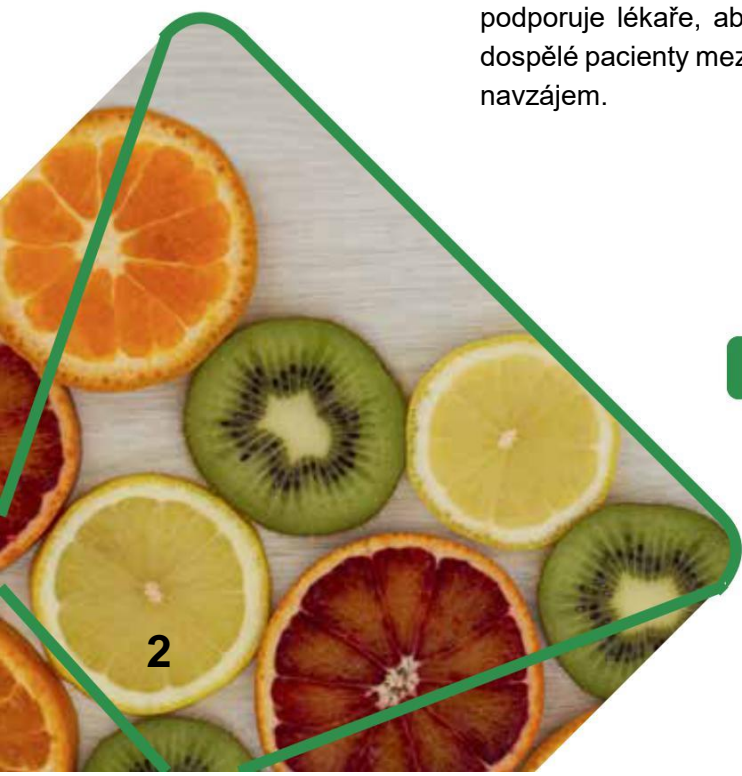


ÚVOD

Díky lepší péči, zejména díky respiračním intervencím (ventilátorům) a lékům na srdeční potíže asociované s DMD, se dnes pacienti s DMD dožívají vyššího věku. Ve Spojeném království vzrostla průměrná délka života těchto pacientů na 25–30 let, ale víme i o mnoha dospělých, kterým je více než 30, 40 nebo 50 let.

S tím, jak se kliniky čím dál více setkávají s dospělými DMD pacienty, roste povědomí o tom, jak se toto onemocnění projevuje u dospělých, ale stále toho víme jen velmi málo ve srovnání s tím, co víme o dětech. Na klinikách se sice v současnosti rozvíjí výzkum, ale stále chybí dostatek odborných publikací a komplexních doporučení týkajících se dospělých pacientů s DMD.

Dospělí s DMD se tak spoléhají na podpůrné sítě pacientů, aby se zorientovali ve složitém světě dospělých s Duchennovou svalovou dystrofií. DMD Pathfinders je organizace dospělých pacientů s DMD, která hraje klíčovou roli v tom, že podporuje lékaře, aby vyvíjeli a sdíleli odborná doporučení, ale také propojuje dospělé pacienty mezi sebou a pomáhá jim sdílet své zkušenosti a učit se od sebe navzájem.





PŘÍRUČKA O VÝŽIVĚ

Tato příručka poskytuje informace o výživě pro dospělé pacienty s DMD. Spolupracovali jsme na ni se zdravotníky z celého světa, abychom shromáždili osvědčené postupy a zkušenosti dospělých pacientů s DMD a aby tak vzniknul užitečný materiál. Uživatelské zkušenosti byly shromážděny prostřednictvím průzkumu, do něhož se zapojilo 91 dospělých pacientů a rodin. Mnoho z nich se podělilo o své příběhy v této příručce.

Tato příručka se zabývá následujícími tématy:

- časový rámec výživy
- zdravá strava
- nutraceutika a doplňky stravy
- udržování zdravé hmotnosti
- mixovaná strava (případová studie)
- příjem potravy s DMD
- potíže se žvýkáním a polykáním
- ventilace a výživa
- vyživovací sondy
- zácpa
- časté gastrointestinální potíže
- osvědčené výživové tipy

Stejně jako tomu je u všech našich příruček, informace obsažené v této příručce nenahrazují pravidelné návštěvy lékařů a dalších zdravotníků, kteří se specializují na DMD. Pokud máte jakékoli nejasnosti či dotazy, doporučujeme vám je vždy nejdříve zkontrolovat se zdravotníkem, který se na tuto oblast specializuje.



ČASOVÝ RÁMEC VÝŽIVY



S tím, jak onemocnění postupuje, se mění i potřeby týkající se výživy. Děti s DMD, zejména při užívání kortikosteroidů a v době, kdy začnou používat vozík, jsou vystaveny mimořádnému riziku obezity, která jim může ztěžovat dýchání a zhoršovat funkci svalů a pohyblivost. Proto je potřeba výživové poradenství, které těmto dětem pomůže udržet si zdravou hmotnost.

V době dospívání a dospělosti je pro pacienty stravování čím dál obtížnější a dochází ke zhoršení dýchání. Energetické nároky se mohou zvyšovat a příjem potravy naopak často klesá, což významně zvyšuje riziko podvýživy. Proto mohou být nutné intervence zaměřené na přírůstek či udržení hmotnosti, zahrnující změny stravovacích návyků a v případě nutnosti i zavedení vyživovací sondy do žaludku.

Dalším problémem pro osoby s DMD jsou potíže s polykáním (dysfagie), které mohou vést k nutnosti použití kompenzačních strategií, aby se zabránilo život ohrožující aspirační pneumonii. Tyto potíže se mohou objevit už v dětství, ale obvykle se projeví až později.

Pokud jsou intervence týkající se výživy a polykání úspěšné a dospělí pacienti mají stálou ventilační podporu, energetické nároky se opět sníží a tím vznikne riziko nadváhy.



ZDRAVÁ STRAVA

Obecně platí, že dospělí s DMD by se měli snažit stravovat se zdravě a mít tak vyvážený příjem energie, bílkovin, tekutin, vápníku, vitamínu D a dalších živin. Jídelníček by měl obsahovat nejrůznější potraviny z pěti hlavních skupin: ovoce; zelenina; maso, drůbež a alternativy; mléčné výrobky a obiloviny.

MIKROŽIVINY

V důsledku absence chůze či stoje a někdy i z důvodu užívání kortikosteroidů jsou dospělí pacienti ohroženi nízkou kostní minerálovou hustotou. Pokud mají nízký příjem kalorií, doporučuje se užívat denně multivitaminový doplněk s obsahem vitamínu D a minerálů. V případě nedostatku vitamínu D mohou být nutné doplňky s obsahem vitamínu D (DMD Care Considerations Working Group, 2018). Doporučuje se pravidelné sledování hladin vitamínu D.

BÍLKOVINY

U osob ve věku 4–13 let se doporučuje denní příjem bílkovin 0.95 g na kilogram hmotnosti. U osob ve věku 14–18 let to je 0.85 g/kg hmotnosti za den. A u osob starších 19 let se doporučuje 0.80 g/kg hmotnosti denně.

TEKUTINY

Doporučený příjem tekutin uvedený v pokynech pro péči závisí na tělesné hmotnosti: 1500 mL + 20 mL na každý kilogram nad 20 kg (DMD Care Considerations Working Group, 2018)

DALŠÍ ÚVAHY

Dospělí, kteří mají potíže se žvýkáním a polykáním, mohou začít jíst měkčí potraviny, aby měli dostatečný příjem energie. U pacientů, kteří nedoplňují svou stravu výživou pomocí sondy, je důležité zajistit, aby upravená strava zůstala vyvážená. S tím může pomoci odborník na výživu.

I když u osob s DMD neexistují žádné důkazy pro jakoukoli konkrétní potravinovou nesnášenlivost (př. lepku nebo mléčných výrobků), pacienti s DMD mohou špatně tolerovat určité potraviny. Je třeba pečlivě sledovat jakékoli změny ve stravě, aby se zjistily případné problémy.

TRADIČNÍ POKRM

maso a
alternativy

složené
sacharidy



zelenina a ovoce

ZDRAVÝ 'VYVÁŽENÝ' POKRM

maso a
alternativy

složené
sacharidy



zelenina a ovoce

REDUKČNÍ POKRM

maso a
alternativy

složené
sacharidy



zelenina a
ovoce

5



NUTRACEUTIKA A DOPLŇKY STRAVY

TOP TIP

Při rozhodování o tom, zda používat doplňky stravy, je důležité si pečlivě vyhledat dostupné informace a probrat je s odborníkem na výživu, abyste se ujistili, že si jste vědomi případných rizik.

U chlapců s DMD byla zkoumána celá řada doplňků stravy. Nejslibnějším se zdá být kreatin monohydrát. Systematické přezkoumání odborné literatury (což je nejvyšší stupeň důkazu) ukázalo, že doplňky s obsahem kreatinu mají určitý krátko- až střednědobý benefit, co se týče svalové síly a svalové hmoty u svalové dystrofie (Davidson et. al., 2015).

Tato odborná literatura zahrnuje údaje z pěti klinických studií provedených u chodících chlapců s DMD. Neexistuje však dostatek dlouhodobých důkazů o použití kreatinu u DMD a nejsou k dispozici žádná data o jeho použití u dospělých pacientů s DMD.

Mezi další doplňky stravy, které byly zkoumány v klinických studiích u chlapců s DMD, patří: glutamin, koenzym Q10, rybí olej, leucin a karnitin (Davoodi et. al. 2012; Davidson et. al., 2015). Neexistují žádné silné důkazy o účinku těchto doplňků, ani neexistují data o použití těchto doplňků u dospělých.

Na myším modelu DMD bylo zkoumáno mnoho doplňků. Z těchto studií sice vzešlo několik zajímavých výsledků, ale získané poznatky nelze vždy přímo aplikovat u lidí. Při interpretaci výsledků těchto studií je proto potřeba jistá opatrnost.

NEVĚŘTE VŠEMU, CO SE DOČTETE

Existuje celá řada nepodložených tvrzení týkajících konkrétních živin a diet k léčbě nejrůznějších onemocnění včetně Duchennovy svalové dystrofie. Tato tvrzení jsou čím dál sofistikovanější a často jsou i podporována zdravotníky nebo se odkazují na články v odborných časopisech. Tyto časopisy však často nemají žádný systém kontroly kvality ani recenzního řízení a zdravotníci dostávají zapláceno za doporučení konkrétních výrobků.

Některé doplňky slibují určité účinky, ale nikdy nebyly provedeny žádné klinické studie, které by tyto účinky potvrdily. Některé doplňky nebo diety však byly zkoumány a nebyl u nich prokázána účinnost.

Při hledání informací o dietách a doplňcích stravy je důležité pátrat po tom, jakými důkazy jsou tvrzení podložena (publikace, klinická data, lidské studie, zvířecí studie) a zda pochází z důvěryhodného zdroje (např. uznávaná klinika specializující se na DMD nebo recenzovaný časopis). Dávejte si na to pozor a nevěřte všemu, co se dočtete.



UDRŽOVÁNÍ ZDRAVÉ HMOTNOSTI

Energetická bilance je důležitým pojmem k pochopení udržování hmotnosti. Tělo neustále spotřebovává energii, dokonce i když odpočíváte nebo spíte. Energetická bilance je vyvážená, pokud energie získaná ze stravy (měřená v kaloriích) odpovídá množství energie, kterou tělo potřebuje.

Jakmile pacient s DMD přestane chodit, energetická potřeba se obvykle sníží a s tím roste riziko obezity. S tím, jak se zhoršuje dýchání, se energetické nároky zvyšují a větším rizikem se stává podvýživa.

Když dospělí přejdou na trvalou ventilaci, potíže s dýcháním se zmírní a požadavky na výživu se také sníží. Studie provedená Gonzalezem-Bermejoem v roce 2004 zjistila, že dospělí pacienti s DMD, kteří jsou na trvalé ventilaci, mají nižší výdej energie v klidu a potřebují tedy méně kalorií. To vysvětluje, proč někteří lidé začnou přibírat na váze, jakmile mají trvalou ventilaci (24/7).

Energetická bilance se také může měnit krátkodobě, například když dojde ke zvýšení energetických nároků během nemoci a infekce, po operaci nebo při zhoršení dýchání.

OBEZITA

U dětí a některých mladých dospělých je třeba dbát na prevenci obezity, zejména při užívání kortikosteroidů, které může být doprovázeno zvýšenou chutí k jídlu a přírůstkem na váze. Přírůstek na váze se někdy může týkat i starších dospělých, kteří mají permanentní ventilaci a jsou v dobrém zdravotním stavu.

Obezita způsobuje problémy s dýcháním a pohyblivostí, protože tělo musí vyvinout více práce na použití svalů, a také ztěžuje práci rodiny a pečovateli při přesunu pacienta a manipulaci s ním. V některých případech je vhodné použít redukční dietu pro dosažení zdravé hmotnosti.

Je důležité zaujmout proaktivní přístup ještě předtím, než má dítě nebo dospělý nadváhu. Je snadnější a zdravější zabránit přírůstku na váze než se ho poté snažit zbavit.

TOP TIP

Pokud přijmete více kalorií, než kolik vaše tělo potřebuje, budete přibírat na váze. Pokud přijmete méně kalorií, než kolik vaše tělo potřebuje, budete hubnout. Proto, abyste si udrželi zdravou hmotnost, si musíte být vědomi jak změn množství kalorií ve vaší stravě, tak změn vašich energetických potřeb.

TOP TIP

V době nemoci nebo v jiných obdobích, kdy se zvýší energetické požadavky, byste měli zvážit použití výživových doplňků nebo nápojů nahrazujících jídlo.

TOP TIP

Jak obezita, tak podvýživa škodí zdraví! Pravidelně se vaňte a případně upravte svůj jídelníček tak, abyste si udrželi zdravou hmotnost.

PODVÝŽIVA

Starší dospívající a dospělí pacienti s DMD mají významné riziko podvýživy a může rychle vzniknout podváha. To může být způsobeno ztrátou chuti k jídlu v souvislosti s dýchacími potížemi, problémy se žvýkáním a polykáním nebo to může být v důsledku zvýšených nutričních požadavků kvůli zvýšené dechové práci.

Podvýživa má negativní vliv na dýchací svaly, snižuje svalovou hmotu a sílu. Navíc ovlivňuje i funkci imunitního systému, hojení ran, citlivost ke kyslíku (odpojení od ventilátoru trvá déle) a psychosociální funkce.

Pro dospělé pacienti a jejich rodiny může být často obtížné rozpoznat, že už vzniká podváha, zejména pokud jsou zvyklí si hlídat, co jedí, a nepřibírat na váze. Někdy je proto nutné začít o tom přemýšlet trochu jinak.



Od doby, kdy mi bylo 10, jsem si hlídal, abych moc nepřibral, což by mohlo mít negativní dopad na mé srdce, takže jsem úplně vyřadil z jídelníčku fast food. Když mi bylo 17, moje hmotnost rychle klesla, ale pak byla asi 10 let víceméně stabilní. V listopadu 2017 se mně ucpala střeva, a když jsem se z toho dostal, tak jsem vážil 22 kg! To mě celkem vyděsilo. Proto se teď soustředím na to, abych přibral. Kromě své normální stravy si tak dávám navíc výživové nápoje, kaše a dezerty!

Scotty, Austrálie

TOP TIP

Pokud máte obavy z významného přírůstku nebo úbytku hmotnosti, ztráty chuti k jídlu nebo z potíží při příjmu potravy, obraťte se s odborníkem na výživu a/nebo řečovým terapeutem.

NA CO SI MÁM DÁVAT POZOR?

Při analýze nutričních požadavků je třeba vzít v úvahu řadu faktorů:

Hmotnost – pokud je to jen trochu možné, dospělí pacienti s DMD by měli být pravidelně převažováni a měla by se věnovat pozornost jakýmkoli nezáměrným změnám hmotnosti v průběhu času. Hmotnost je nejlepším ukazatelem energetické bilance, proto je důležité ji pravidelně sledovat – každých 6 měsíců, pokud je pacient stabilní, v případě potíží častěji. Pokud je pravidelné převažování komplikované, všimněte si i dalších známek úbytku na váze, např. jak vám sedí oblečení.

Příjem potravy/chuť k jídlu – dospělí pacienti s DMD by měli sledovat, kolik toho snědí, včetně svačin mezi jídly, a zejména to, jak často nedojídají jídlo.

Únava nebo potíže při konzumaci potravy – ty mohou pramenit ze zhoršujícího se žvýkání a polykání nebo z respiračních potíží. Může se jednat o časnou známku toho, že hrozí úbytek hmotnosti.

Změny v energetických požadavcích – pokud mají dospělí pacienti s DMD infekci nebo začínají potřebovat ventilátor i během dne, pravděpodobně budou potřebovat více energie a kalorií, než jsou zvyklí.

CO PRO MĚ ZNAMENÁ BMI?

Index BMI se při diagnostice obezity u dětí s DMD ukázal být nedostatečný (Pessolano et al. 2003). S progresí onemocnění v dospělosti je kvůli ztrátě svalové hmoty také obtížné spolehlivě hodnotit zdravou hmotnost pomocí BMI.

Dle pokynů NICE (2017) je podvýživa definována jako BMI nižší než 20 kg/m² a neúmyslný úbytek na váze o více než 5 % za posledních 3-6 měsíců. Obezita je definována jako BMI nad 25 kg/m².

Při použití tohoto měřítka by byla mnoha starším dospělým pacientům s DMD diagnostikována podváha. Dospělí pacienti v této kategorii by měli mít přístup ke kvalitnímu výživovému poradenství, aby se předešlo podvýživě. I po těchto intervencích však mohou mít dospělí problémy dosáhnout „normální“ hmotnosti dle BMI i při dostatečné výživě.

Je zapotřebí další výzkum, který by stanovil BMI upravené pro DMD, nebo podobný nástroj, který by při určování zdravé hmotnosti bral v úvahu ztrátu svalové hmoty. Prozatím může být BMI užitečným vodítkem, ale musí být interpretováno v kontextu vývoje hmotnosti u daného jedince a s ohledem na jeho energetické požadavky a příjem potravy.

Pokud je to možné, dospělí s DMD by měli navštěvovat kliniku specializující se na dospělé pacienty s DMD, kde je k dispozici odborník na výživu nebo řečový terapeut, pro zajištění poradenství na míru a multidisciplinární péče. Pokud to není možné, pacient by měl být odeslán k místnímu odborníkovi na výživu a řečovému terapeutovi.

JAK SE ZVÁŽIT

Některé kliniky používají váhu, která zváží pacienta ve vozíku a od toho odečte hmotnost vozíku. Je nutné dávat si pozor, aby vážení probíhalo vždy stejně a pokaždé odstranit z vozíku jakékoli další vybavení, tašky atd.

Pokud pacient dostane nový vozík nebo je jeho stávající vozík jakkoli upraven, je nutné nejprve samostatně zvážit vozík, aby bylo možné porovnat hmotnost s předchozími záznamy.

Některé kliniky a komunitní týmy využívají váhu, která se připevní ke zdviháku a zváží pacienta přímo. Tuto váhu si lze také koupit soukromě.

STRATEGIE NA ZHUBNUTÍ

- Omezte spotřebu sladkých nápojů, jako jsou perlivé limonády, džus nebo alkohol. Hlavním nápojem by měla být voda, která může být doplněna mlékem pro zdraví kostí.
- Snižte frekvenci konzumace jídla s vysokým obsahem kalorií, ale nízkým obsahem živin, jako jsou smažené pokrmy, croissanty, sladké pečivo, muffiny, brambůrky nebo čokoláda.
- Zařaďte do jídelníčku svačiny s nízkým obsahem kalorií, např. zeleninové tyčky (syrové nebo vařené v páře) s dipem nebo ovoce.
- Konzumujte kvalitní bílkoviny, např. tuňák, vařené vejce, kuře.
- Každý den si dopřejte 2 porce ovoce a 5 porcí zeleniny.
- Jezte 3 pravidelná a vyvážená jídla a plánujte si jídelníček dopředu.

STRATEGIE NA PŘIBRÁNÍ

- Zaměřte se spíše na zvyšování výživové hodnoty stravy než na zvyšování množství jídla, např. přidejte do jídla tuky (máslo, margarín, olej, smetana) a bílkoviny (sušené mléko, plnotučné mléčné výrobky, maso/kuře/ryby, vejce, tofu)
- Jezte více výživnějších svačin, např. plnotučné mléčné výrobky (jogurt, sýr, pudink), krekry nebo chléb s arašídovým máslem, sladké nebo slané muffiny
- Jezte a pijte více mléčných nápojů/kondenzovaných polévek, např. ochucená mléka.
- Odborník na výživu vám může předepsat nápoje s vysokým obsahem kalorií a tekuté doplňky výživy navíc k normální stravě.

TOP TIP

Pokud jste v riziku podvýživy, je třeba, abyste byli váženi častěji. Jednou ročně nebo jednou za 6 měsíců nemusí být dostatečné pro zachycení významného a rychlého úbytku na váze, který by vás mohl ohrozit na životě. Pravidelnější vážení může vyžadovat odeslání k místnímu odborníkovi na výživu.



PŘÍPADOVÁ STUDIE: BOJ SE SOUSTEM

Mattovi Robertsovi je 24 let a má DMD. Matt a jeho rodina se snažili mu přizpůsobit stravu tak, aby si mohl dopřát pestrou a chutnou nabídku potravin, které jsou pro snadnější polykání rozmixované. Organizace DMD Pathfinders Matta trochu vyzpovídala:

KDY SIS ZAČAL MIXOVAT JÍDLO?

Asi před dvěma a půl lety.

JAKÉ JSOU TVÉ OBLÍBENÉ POKRMY?

dušené kuřecí se zeleninou, kari, pečeně, bramborovo-pórková polévka, steak Diane

JAK TI VYHOVUJE MIXOVANÁ STRAVA?

Hodně, protože díky ní toho sním mnohem více a neunavím se tolik, jako když musím žvýkat. Předtím, než jsem si začal mixovat jídlo, jsem dost zhubnul, měl jsem asi 35 kg. Teď mám skoro 63 kg a jídlo mi fakt chutná.

JAKÉ JÍDLO SE DOBŘE MIXUJE A S JAKÝM TO JDE OBTÍŽNĚJI?

Na mixování jsou nejlepší potraviny, které jsou poměrně tekuté, nebo jídlo, které má hodně šťávy. Velké kousky masa nebo zeleniny se mixují hůř, takže jich nepřidávejte mnoho

najednou. Rýže a nudle nejsou ideální, ale fazole se rozmixují dobře. Polévky jsou výborné, ale třeba slanina moc nejde. Na zvýšení obsahu kalorií můžete přidat třeba smetanu.

MÁŠ NĚJAKÉ DALŠÍ TIPY TÝKAJÍCÍ SE MIXOVÁNÍ?

Když přidáte vývar, jídlo se bude lépe mixovat. Nesnažte se mixovat velké množství masa, protože pak to může být trochu „mazlavé“. Nasekání potravin na menší kousky také usnadní mixování. Když po mixování přecedíte směs přes sítko, zbavíte se většiny hrudek.

VYZKOUŠEL JSI NĚJAKÉ NOVÉ POKRMY A NOVÉ POTRAVINY OD TÉ DOBY, CO JSI ZAČAL S MIXOVANOU STRAVOU?

Ano, spoustu různých polévek, ale moji rodiče obecně rádi zkoušejí nové recepty, takže ochutnávám spoustu nových chutí.

POUŽÍVÁŠ KROMĚ MIXOVANÉ STRAVY JEŠTĚ NĚJAKÉ POTRAVINOVÉ DOPLŇKY?

Dřív jsem je používal. Teď je používám někdy, když třeba potřebuju jít ven a nemám čas si dát jídlo. Před pár lety jsem hodně zhubnul, tak jsem je měl předepsané, ale teď už je nepotřebuju, teď už je to jenom praktická dávka kalorií navíc.

MÁŠ NĚKDY CHUŤ NA NĚCO JINÉHO NEŽ MIXOVANOU STRAVU?

Občas ano. Někdy mám hroznou chuť na sendvič se slaninou,

nebo hamburger s hranolky, nebo pokrmy s rýží, ale i mixovaná strava může být pestrá. Navíc si pořád můžu dát i trochu nemixovaného jídla, jako třeba chleba, záleží na konzistenci. Nejdůležitější je dostatečný přísun kalorií a živin, abych byl zdravý, takže to je pro mě hlavní. Nejvíc mi asi chybí některé textury. Ale i při mixování získáte skvělé chutě a vůně, jen v trochu jiné formě.



Kuřecí s vermutem, estragonem a smetanou



Steak Diane s chřestem, brambory, paprikami a rajčaty



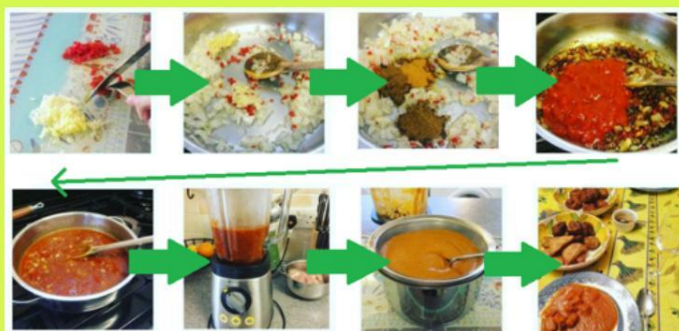
Recipe

Kuřecí Tikka Masala

Pátek je ideální den na kari, ne? Tento recept na kuřecí Tikka Masala je u nás doma velmi oblíbený. Výhodou objevování dobrých receptů na mixovanou stravu je to, že rodina si s vámi může dát to samé jídlo.

1. Osmahněte cibuli, česnek, chilli papričky a zázvor
2. Přidejte chilli prášek, kurkumu a garam masala
3. Přidejte hnědý cukr, sůl, pepř, rajčatové pyré, plechovku rajčat a polovinu plechovky vody
4. Přikryjte pokličkou a vařte 1 hodinu
5. Rozmixujte dohladka (pro všechny)
6. Přidejte kuře nakrájené na kostky a povařte
7. Rozmixujte a přecedte pro ty, kteří to potřebují, pro ostatní to nechte nerozmixované

Hotovo!





PŘÍJEM POTRAVY S DMD

Mladí lidé a dospělí s DMD postupně přicházejí o sílu horní poloviny těla a potřebují větší pomoc s pitím a příjmem potravy. Zpočátku potřebují pomoci nakrájet jídlo. Postupně se ale zhoršuje síla horní poloviny těla a potřebují pomoci s příjmem potravy – od pečovatele nebo pomocí nejrůznějších pomůcek. U starších dospělých se zhoršují respirační funkce a někdy je nutná další adaptace, která jim umožní jíst a pít při používání ventilátoru.

S postupem nemoci se snižuje svalová síla a také žvýkání a polykání se stává čím dál obtížnější. Dospělí pacienti mají často navíc potíže s čelistí, takže nemohou dostatečně otevřít ústa na některé potraviny, které proto musí být nasekané najemno nebo rozmixované.

U některých dospělých je polykání zhoršeno natolik, že už nejsou schopni přijímat potravu ústy a potřebují přijímat živiny vyživovací sondou. Většina pacientů však zvládá jíst a pít (i když třeba jenom v malém množství) až do dospělosti, buď v kombinaci s vyživovací sondou nebo i bez ní. To ale často vyžaduje úpravu jídel.

Podle našeho průzkumu bylo schopno jíst 88 % respondentů (včetně uživatelů vyživovacích sond). Vyživovací sonda nebrání příjmu potravy nebo nápojů ústy. Zjednodušuje příjem potravy a stravování se tak zase může být příjemné.

Neexistuje žádný univerzální postup při řešení obtíží souvisejících s příjmem potravy. Někdy je nutné zavést vyživovací sondu, jindy je jen jednou z možností. Odborník na výživu u pacientů s nervosvalovými onemocněními a řečový terapeut vám budou schopni poradit ohledně nejrůznějších dostupných možností.



Používám spork (to je něco mezi lžící a vidličkou) a pak kombinaci nože a vidličky – oboje má velkou rukojeť a je velmi lehké.

Čepel je zahnutá, takže se s tím snadněji krájí jídlo, než kdybych používal nůž - pilku. Také jsou vhodné, pokud používáte pomůcku Neater eater nebo podpěrky rukou Neater – protože vám stačí jedna ruka. Taky mám talíř s vyšším okrajem, který je skvělý v tom, že můžu posouvat jídlo k okraji a pak ho snadno nabrat na vidličku nebo lžící. Je celkem těžký, takže nikam neklouže (hlavně když ho dáte na protiskluzovou podložku), což se při jedení jednou rukou hodí.

Josh, Spojené království



Neater Eater – elektronický přístroj,

který může být ovládán uživatelem, aby nabral jídlo z talíře a podal mu ho do úst.

Díky tomu umožňuje příjem potravy bez pomoci druhých osob.



Okraje k talíři – z důvodu postupného

zhoršování síly horní poloviny těla je často snadnější jíst jednou rukou (často podepřenou druhou rukou). Přitom ale může být náročné nabrat sousto na vidličku, aniž byste ho museli lovit po celém talíři.

O okraje k talíři lze snadno nabrat jídlo na lžici nebo vidličku.



Speciální příbor – těžké přibory mohou

být často problémem pro dospělé, kteří se ještě stravují sami. Lehký příbor může stravování významně ulehčit.



Mixéry – nezbytná pomůcka pro dospělé, kteří

jedí mixovanou stravu. Rozmixovat se dá v podstatě všechno, jen vám nemůžeme zaručit, že vám bude výsledek chutnat. Zpočátku je třeba trochu experimentovat, abyste našli dobré kombinace, které vám budou chutnat.



Brčka – seženete je v nejrůznějších tvarech a

velikostech. Standardní rovná nebo zahnutá brčka obvykle poslouží k základnímu účelu. Extra dlouhá brčka vám navíc pomůžou napít se z nápoje, aniž byste se museli pohnout.

Široká brčka se zase můžou hodit na hustší tekutiny a mixované jídlo. Pokud chcete být ohleduplní k životnímu prostředí, vyzkoušejte silikonová brčka, která jsou opakovaně použitelná. Lze je ohýbat a přitom je můžete používat i na horké nápoje.

TOP TIP

Při jídle nespěchejte a nenechte se nikým honit. Vyhradte si na jídlo dostatek času. Pokud vás velké jídlo vyčerpává, zkuste jíst menší porce vícekrát během dne. Kvalitní strava je nezbytnou součástí udržení zdraví a měla by pro vás být prioritou.

VÝZNAM POLOHOVÁNÍ

Polohování může mít velký vliv na příjem potravy, protože v dobré poloze se snadněji polykají pevné potraviny. Pokud je to možné, dospělí by se při jídle měli snažit sedět co nejvzpřímeněji.

POTÍŽE SE ZUBY A ČELISTÍ

Progrese onemocnění může mít významný vliv na stav zubů a čelisti. To je dáno jednak chřadnutím svalů a jednak zvětšením jazyka, což vede k řadě různých problémů (Eckardt and Harzer 1996).

MALOKLUZE: OTEVŘENÝ SKUS (PŘEDNÍ/ZADNÍ), ZKŘÍŽENÝ SKUS

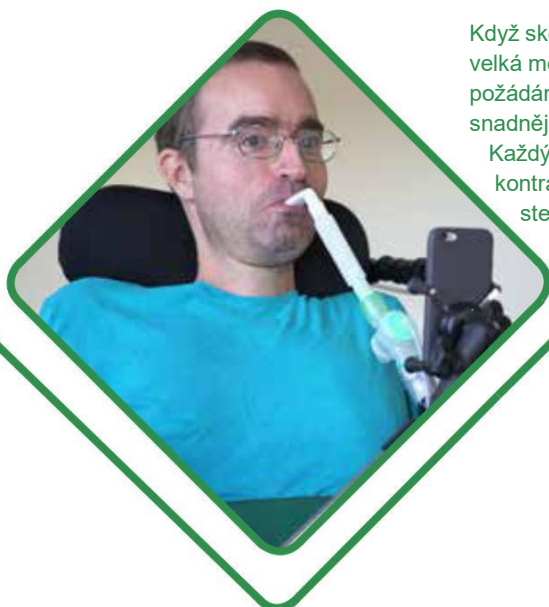
Tyto pojmy popisují vady, při kterých se zuby při skousnutí nedotýkají, buď v přední, nebo v zadní části úst. To bývá u dospělých s DMD časté.

OMEZENÉ OTEVŘENÍ ÚST

S tím, jak se zhoršuje funkce svalů, vznikají na čelisti, ale i dalších kloubech kontraktury, které mohou omezovat otevření úst u dospělých pacientů s DMD. (Symons et. al. 2002). Omezené otevření úst ztěžuje příjem potravy, ústní hygienu a péči o zuby. Někteří dospělí mají dobrou zkušenost s pomůckami na roztahování čelisti, jako je Therabite nebo Orastretch, které používají každý den k roztahování a zlepšení nebo uchování rozsahu otevření úst. V současnosti neexistuje dostatek důkazů pro to, jak ideálně řešit omezené otevření úst.

STRES A ÚZKOST

S tím, jak se příjem potravy stává obtížnější, jídlo se může stát zdrojem stresu a úzkosti. Lidé mají obavy, že jim to trvá příliš dlouho, že nejedí dostatečně nebo že nedokážou jídlo dobře polykat. Dostatečný čas na jídlo musí být prioritou a je třeba omezit stres na minimum.



Když skousnu, vpředu se zuby nedotýkají a mezi horními a dolními zuby zůstává velká mezera. To může působit potíže při kousání nebo trhání jídla zuby. Vždycky požádám svého osobního asistenta, aby mi jídlo nakrájel nebo nalámal, aby se mi snadněji jedlo.

Každý den používám pomůcku na roztahování čelisti, abych zabránil vzniku kontraktur. I když to vypadá trochu děsivě, v podstatě to je jenom protahování, stejně jako u jakéhokoli jiného kloubu. Už se mi povedlo se zlepšit pasivní otevření úst z 25 mm na 40 mm, což mi hodně pomohlo při jídle a čištění zubů.

Jon, Spojené království



POTÍŽE SE ŽVÝKÁNÍM A POLYKÁNÍM

➔ Při žvýkání se zapojuje komplexní soubor svalů, které pohybují s naší čelistí tak, aby rozmělnila jídlo. U dospělých pacientů s DMD je žvýkání komplikováno zejména zhoršujícím se stavem žvýkacího svalu (m. masseter) a také v důsledku zubních změn, jako je otevřený nebo zkřížený zkus, kvůli kterým nedochází ke kontaktu horních a dolních zubů.

Žvýkání je dospělé pacienty s DMD čím dál obtížnější, a proto se někdy snaží spolknout větší kousky jídla, které předtím nebyly důkladně rozžvýkány, a tím je polykání ještě obtížnější. Zvýšená námaha při žvýkání vede k únavě, proto někteří pacienti přestanou jíst, i když ještě nejsou sytí, a tím se snižuje jejich příjem kalorií.

Jakmile je jídlo rozkousáno, zapojují se další svaly, které umožňují spolknutí sousta. U DMD je kvůli slabým svalům jazyka a hltanu obtížnější posun sousta z hltanu do žaludku. Polykání tedy vyžaduje více úsilí. Pokud jsou svaly velmi slabé, neuzavřou během polykání řádně dýchací cesty. To může vést k tomu, že se malé množství jídla nebo pití dostane do dýchacích cest. To se označuje jako aspirace.

CO SE STANE, KDYŽ NEFUNGUJE POLYKÁNÍ

Potíže se žvýkáním a polykáním mohou mít různý stupeň závažnosti. V nejllehčím případě se jídlo obtížně žvýká a sousto se může zaseknout v ústech. Pokud jsou slabé i svaly hltanu, zbytky jídla mohou uvíznout v krku. Tyto zbytky mohou být při jídle nebo po něm vdechnuty do dýchacích cest. Pokud se jídlo nebo pití dostane do dýchacích cest a není vykašláno, může vzniknout infekce (tzv. aspirační pneumonie). Pokud jídlo zablokuje dýchací cesty, hrozí i riziko dušení.

Infekce dolních dýchacích cest představují pro dospělé pacienty s DMD značné riziko. Při častých epizodách aspirační pneumonie by se měla zvážit gastrostomie ke snížení rizika infekce z důvodu oslabeného polykání.

TOP TIP

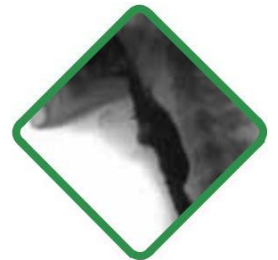
Zkuste si vzpomenout na dobu před rokem (vzpomeňte si na nějakou významnou událost, kde jste měli jídlo) a porovnejte ji se současností – objevily se u vás nějaké nové známky potíží se žvýkáním nebo polykáním? Zeptejte se také své rodiny nebo pečovatelského týmu, zda si všimli nějakých změn.

Ne všichni pacienti s DMD mají stejné potíže s polykáním. Někteří mohou mít potíže s polykáním určitých potravin nebo jim občas uvízne sousto v krku, aniž by to nutně vedlo k aspiraci.

Pokud zůstávají po jídle zbytky potravy v krku a dospělý pacient s DMD o nich neví, jídlo a nápoje se mohou dostat do plic, aniž by si to člověk uvědomil (tzv. tichá aspirace). Nedochozí ke vzniku kašle ani dušení. Výzkum prezentovaný na výzkumné skupině *UK Swallowing Research Group* (UKSRG, 2016) ukázal snížené smyslové vnímání zbytků potravy a aspiraci u některých dospělých pacientů s DMD. To znamená, že dospělí pacienti s DMD si nemusí být vědomi toho, že nepolykají sousta efektivně a že dochází k aspiraci, což může vést k nečekaným nebo nevysvětlitelným infekcím dolních dýchacích cest.

Mezi symptomy, které naznačují, že může být nutné vyšetřit polykání, patří:

- prodloužená doba jídla
- neúmyslné hubnutí
- delší doba žvýkání nebo potíže se žvýkáním
- kašláni (nebo snaha o kašel) během a/nebo po jídle
- ztráta chuti k jídlu
- potíže s pohybem sousta v ústech
- pocit uvíznutí jídla nebo pití v ústech nebo v krku
- potřeba upravovat určitá jídla nebo je zcela vyřadit
- vybírání si měkčích potravin
- potřeba pít během jídla
- nové infekce dolních dýchacích cest nebo jejich vyšší četnost



Některé z výše uvedených symptomů, jako např. hubnutí a zvýšená četnost infekcí dolních cest dýchacích, také mohou být způsobeny respiračními problémy. Proto je důležité, aby bylo provedeno jak vyšetření polykání, tak vyšetření dechových funkcí, aby byl zjištěn nejdůležitější problém.

HODNOCENÍ POTÍŽÍ S POLYKÁNÍM

Videofluoroskopické vyšetření polykacího aktu (VFS) spočívá v tom, že pacient spolkne tekutý baryový roztok před rentgenovým přístrojem. Poté polyká různé potraviny a tekutiny obalené baryem. Rentgen pomáhá určit, které svaly se mění, zhodnotit, zda některé (pokud vůbec) potraviny nebo tekutiny uvíznou v krku a hrozí jejich vstup do dýchacích cest. Vyšetření také pomáhá řečovému terapeutovi najít nejužitečnější strategie a rady, aby bylo polykání co nejbezpečnější.

Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES) spočívá v použití malé kamery, která projde nosem do krku na tenké flexibilní hadičce. Při tomto vyšetření se sleduje, co se děje při polykání. Podobně jako VFS i vyšetření FEES zobrazuje, jaké svaly se mění a zda jídlo a pití uvízne v krku nebo se dostane do dýchacích cest. Výhodou FEES oproti VFS je možnost posoudit sekreci slin. Na rozdíl od VFS však nedokáže vizualizovat svaly v ústech, pouze v krku.

TOP TIP

Řečovní terapeuti nepomáhají lidem pouze s problémy týkajícími se řeči. Jsou také odborníky na potíže se žvýkáním a polykáním a jsou nezbytnou součástí týmu u všech dospělých pacientů s DMD.

STRATEGIE ŘEŠENÍ POTÍŽÍ S POLYKÁNÍM

Řešení polykacích obtíží by mělo být zaměřeno na prevenci pneumonie způsobené aspirací jídla či pití a prevenci hubnutí kvůli problémům s polykáním. Mělo by být založeno na klinických vyšetřeních a zkušenostech a preferencích dospělého pacienta s DMD.

To, že má dospělý pacient s DMD potíže s polykáním, neznamená, že je nutná gastrostomie/PEG. Existuje řada strategií, které lze vyzkoušet předtím, než bude toto řešení nutné.

Lze například upravit strukturu stravy. To může pomoci překonat potíže se žvýkáním a uvíznutím sousta v krku. Některým dospělým s DMD pomáhá usrkávání nápoje během jídla a po jídle k lepšímu vyčištění hrdla. Mezi další strategie při potížích s polykáním patří:

- snažte se jídlo co nejvíce rozžvýkat, tím usnadníte polykání
- vybírejte si měkčí jídlo, např. kuřecí, mleté maso, zeleninové pyré, bramborovou kaši atd.
- vyhněte se tuhým jídlům, jako je steak, listový salát nebo křupavá zelenina - můžete je zkusit rozmixovat v kuchyňském robotu/mixéru
- pokud máte potíže i nadále, zkuste přejít na kašovitou nebo mixovanou stravu. Tu lze doplňovat nutričními nápoji.
- při jídle nemluvte, protože tím se zvyšuje riziko vdechnutí zbytků jídla v krku
- při jídle a po jídle se snažte sedět co nejvzpřímeněji, abyste usnadnili trávení
- ihned po jídle nepoužívejte kašlacího asistenta nebo ventilaci, pokud to je možné (může to však být nutné, pokud se začnou zhoršovat dechové funkce, v tom případě je to třeba řešit individuálně)

Gastrostomie/PEG nemusí být zpočátku nutná, ale je důležité si důkladně promyslet, zda byste v budoucnu uvažovali o vyživovací sondě, a zjistit si všechny potřebné informace.

Strategie na podporu výživy a polykání by měly být součástí multidisciplinárního přístupu k péči. Určité strategie, jako např. úprava stravy, mohou ovlivňovat i jiné oblasti - např. zahuštěné nápoje doporučované odborníky na výživu ke zvýšení kalorického příjmu se mohou hůře polykat a měly by být používány na základě konzultace s řečovým terapeutem.



Můj jídelníček se skládá z několika nutričních koktejlů, přecezených polévek, studených džusů a občas bramborové kaše přelité omáčkou. To mi poskytuje dobrou paletu chutí a splňuje to mé každodenní nutriční požadavky. Většinou si každý den dávám dva koktejly Scandishake, jeden Compan, pak ještě polévku, občas Meritine, což je také výživový doplněk, nebo prostě normální polévku.

Daniel,
Spojené království



VENTILACE A VÝŽIVA

Ventilace úzce souvisí s výživou a polykáním. Nedostatečná ventilace může mít negativní dopad na výživu, zatímco hubnutí a podvýživa může zhoršit potíže s dýcháním a zvýšit náchylnost k infekci.

Doporučuje se, aby dospělý pacient s DMD navštěvoval respiračního specialistu alespoň jednou za 6 měsíců, aby byly sledovány jeho respirační potřeby. S rostoucím věkem se u dospělých pacientů s DMD obvykle prodlužuje doba používání ventilátoru během dne, protože se jejich dechové funkce zhoršují. Někdy se může jednat o náhlou změnu po infekci dolních dýchacích cest, zatímco jindy se může jednat o postupnější změnu. Během této přechodné fáze je obvykle obtížné spolehlivě posoudit, kolik hodin denně by měl být ventilátor používán.

Pokud je vaše dýchání během dne ovlivněno svalovou slabostí, začne růst hladina oxidu uhličitého, což může vést ke ztrátě energie a chuti k jídlu. K tomu obvykle dochází dokonce ještě předtím, než zaznamenáte jakékoli potíže s dýcháním a postupně to může vést až k neúmyslnému hubnutí. Proto je tak důležité pravidelné vážení.

Pokud máte kvůli potížím s dýcháním málo energie, zkuste používat ventilátor po dobu 30 minut až 1 hodiny před jídlem. To může zlepšit vaši chuť k jídlu a snížit únavu během jídla. Malá výzkumná skupina (Gargulio et al., 2016) také zjistila zlepšení dýchání a polykání při příjmu potravy a pití na ventilátoru ve srovnání s nepoužitím ventilátoru.



Obvykle mám sundanou masku a sním pár soust, po spolknutí mi nasadí masku zpět na obličej a tak pořád dokola. Je důležité, abyste byli dobře sešraní s tím, kdo vám drží masku. Protože když vám ji někdo strčí na obličej, zatímco polykáte, jídlo se dostane do dýchacích cest a začnete se dusit.

Daniel, Spojené království

PŘÍJEM POTRAVY S VENTILÁTOREM

V případě potřeby je možné jíst s ventilátorem, jako to dělá mnoho našich členů, a to jak s neinvazivní ventilací, tak s tracheostomií. Někdy to může chvíli trvat, než se naučíte, jak účinně koordinovat dýchání a polykání, nebo než naleznete nejvhodnější masku.

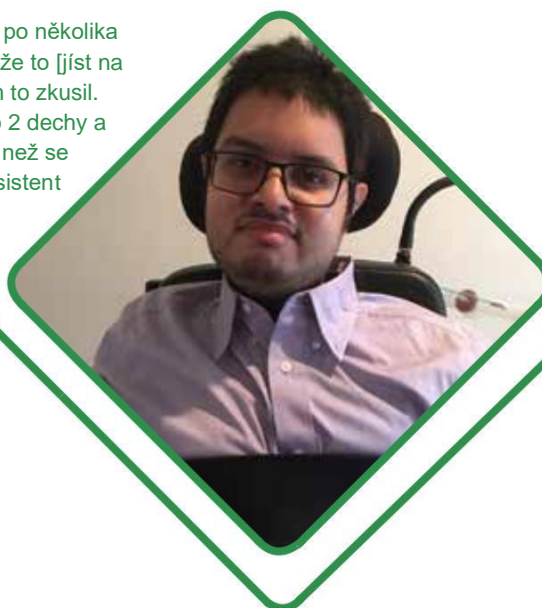
Použití ventilátoru během jídla nebo po jídle je třeba pečlivě zvážit. Použití ventilace může zlepšit polykání u dospělých pacientů s DMD, protože už nemusí bojovat s dýcháním. Na druhou stranu špatná koordinace dýchání a polykání, kterou často zhorší nečekaný dech z ventilátoru, může vyvolat epizodu dušení. Nastavení ventilátoru by měl správně nakonfigurovat respirační technik, aby mohl dospělý pacient vyvolat dech, jakmile je připraven. Někteří dospělí se potýkají s problémy při jídle/pití na ventilátoru a v počátečním období nastavování ventilátoru se to proto nedoporučuje.



Používám nosní masku ResMed AirFit N10. Jí se mi s ní celkem dobře, snažím se jíst hlavně měkké potraviny a zapíjet je, aby lépe klouzaly do krku, a mezi dechy polykám. Chvíli mi trvalo, než jsem si zvyknul to dělat takhle.

Joe,
Spojené království

Než jsem začal používat ventilátor přes den, byl jsem vyčerpaný už po několika soustech a to teď nejsem. Když jsem ho poprvé dostal, čekal jsem, že to [jíst na ventilátoru] bude obtížné. Bylo to vlastně celkem snadné, když jsem to zkusil. Obvykle rozžvýkám a polknu jedno sousto, potom následuje 1 nebo 2 dechy a pak to opakuju. Je důležité se ujistit, že jste všechno polkli předtím, než se nadechnete. Jednou jsem totiž takhle skoro aspiroval, ale kašlací asistent mi pomohl jídlo vykašlat.



Milan, USA



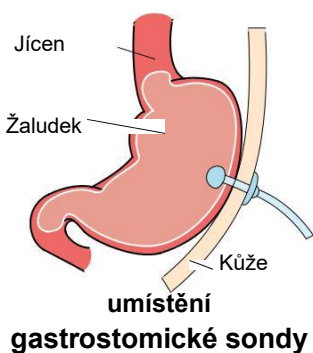
VYŽIVOVACÍ SONDY

CO JE VYŽIVOVACÍ SONDA A PROČ JI MOŽNÁ POTŘEBUJETE?

Vyživovací sonda přivádí živiny přímo do žaludku a umožňuje tak dospělým pacientům s DMD uspokojit nutriční potřeby bez nutnosti žvýkat a polykat jídlo.

Existují tři hlavní důvody, proč mohou dospělí s DMD potřebovat vyživovací sondu:

1. Opakující se infekce dolních cest dýchacích způsobené aspirací (potravinou se dostanou do plic kvůli potížím s polykáním)
2. Podvýživa a úbytek hmotnosti, který nereaguje na strategie zaměřené na polykání a výživu
3. Preference pacienta – když se pacient rozhodne pro vyživovací sondu předtím, než se objeví závažné problémy (např. když je pro něj stravování náročnější nebo u něj je riziko aspirace či malnutrice)



RŮZNÉ TYPY VYŽIVOVACÍCH SOND

Existují 3 základní varianty vyživovacích sond:

1. Nasogastrická sonda, která se zavádí nosem a vede přes hrdlo až do žaludku. Tyto sondy jsou obvykle používány dočasně, například k zajištění potřebných živin při boji s infekcí nebo při čekání na trvalejší řešení.
2. Gastrostomická sonda vede přes kůži přímo do žaludku (prostřednictvím otvoru neboli „stomie“ na kůži). Může se jednat buď o perkutánní endoskopickou gastrostomii (PEG) nebo radiologicky naváděnou gastrostomii (RIG), podle způsobu jejich zavedení:
 - U PEG se zavede ústí do žaludku endoskop (kamera), který pomůže určit místo zavedení sondy. Na kůži je proveden řez a PEG sonda je zavedena ústí do žaludku a přes řez ven, kde je zajištěna na svém místě. PEG je obvykle preferovaná metoda zavedení sondy, pokud to je možné.
 - U RIG se k lokalizaci místa zavedení sondy využívá rentgenové záření. Na kůži se provede řez a tím je vedena sonda



Když jsem si nechal zavést sondu, doktor mi nejdřív vysvětlil celou proceduru a pak ji provedl o dva týdny později. Upřímně, bolest byla mnohem menší, než jsem čekal. Bez sondy bych nikdy nedokázal sníst dostatek jídla ústy a taky je skvělá na brání léků. Za těch 10 let jsem s ní nikdy neměl žádné problémy.

Tim, USA

zvenčí a zajištěna na místě. Pokud nemůže být endoskop/PEG sonda bezpečně zavedena hrdlem, může být nutné použít RIG.

3. Perkutánní endoskopická jejunostomie (PEJ) nebo jejunostomie (JEJ sonda) je zavedena přes kůži přímo do jejunu, což je první část tenkého střeva. Tato sonda může být nutná, pokud má pacient potíže s příjmem potravy do žaludku.

POZNÁMKY KE GASTROSTOMII

Zavedení gastrostomie by mělo v ideálním případě probíhat v multidisciplinárním specializovaném centru za účasti gastroenterologa nebo radiologa, který má zkušenost s DMD pacienty. Rozhodnutí zavést sondu je společným rozhodnutím pacienta a jeho multidisciplinárního týmu.

Volba anestetika závisí na místní praxi. Může se jednat o lokální nebo celková anestetika nebo sedaci nitrožilním přístupem.

Před jakoukoli celkovou anestezií by měl být proveden echokardiogram a EKG. Také by měly být provedeny před jakoukoli sedací při vědomí, před lokální nebo regionální anestezií, pokud byla na předchozích echokardiogramech patrná snížená srdeční funkce nebo byly provedeny před více než rokem.

Pokud pacient užívá kortikosteroidy, je nutné zvážit překrytí zákroku kortikosteroidy.

Níže uvedeným léčivým přípravkům je třeba se vyhnout při jakémkoli zákroku:

- inhalační anestetika, jako je halotan nebo isofluran.
Pokud je nutné podat anestetikum, mělo by být vždy podáno výhradně intravenózní injekcí kvůli rabdomyolýze. Rabdomyolýza jako komplikace anestezie se často zaměňuje s maligní hypertermií.
- Depolarizující svalová relaxancia, jako je suxamethonium chlorid, nesmí být používána kvůli riziku smrtelných reakcí.
- Pooperační antikoagulace heparinem a/nebo aspirinem není vhodná a měla by být vysazena před zákrokem.

Neinvasivní ventilace a použití kašlacího asistenta se doporučuje během a po zákroku u pacientů s významnou slabostí dýchacích svalů. Dospělí pacienti s DMD, kteří aktuálně nepoužívají NIV nebo kašlacího asistenta, by před jakoukoli operací měli být seznámeni s jejich používáním.

(DMD Care Considerations Working Group, 2018)



Rozhodně chci co nejdéle jíst ústy, jakkoli to bude možné, protože mám obecně rád jídlo a baví mě vařit spolu s asistenty. Jsem prostě labužník. Ale pokud se můj zdravotní stav zhorší natolik, že už nebudu schopen bezpečně přijímat potravu ústy, tak bych rozhodně chtěl zavést vyživovací sondu, protože chci zůstat naživu.

**Petr
Wronski**

TOP TIP

Sondu můžete přilepit k pokožce, aby vám nijak neprekážela, ale nezapomeňte použít krytí a pásku, které nedráždí pokožku.

JAK POUŽÍVAT VÝŽIVOVACÍ SONDU

Jak to vypadá?

Existují různé typy gastrostomických sond. Některé, jako např. nízkoprofilové sondy jsou v jedné rovině se žaludkem. Gastrostomické sondy jsou obecně diskrétní a nejsou pod oblečením vidět.

Příjem potravy s výživovací sondou

To, že je dospělému pacientovi s DMD zavedena výživová sonda, nutně neznamená, že už nemůže jíst nebo pít normálně. Mnoho dospělých používá výživovací sondu k tomu, aby touto formou přijali většinu výživy a udrželi si zdravou hmotnost, ale stále jedí a pijí, když na to mají chuť. Díky výživovací sondě už nejsou pod neustálým tlakem, jestli snědli dostatečné množství jídla. Někteří dospělí zase používají výživovací sondu, když jsou nemocní nebo na braní léků.

Používání výživovací sondy

Pomocí výživovací sondy se do žaludku dostává speciálně připravená tekutá výživa, která obsahuje všechny potřebné živiny. Existují různé možnosti, jak a kdy výživu podávat, v závislosti na individuálních preferencích.

Někteří lidé dávají přednost tomu, aby byla výživa podávána pomocí pumpy, což lze provádět v noci nebo během dne různou rychlostí, podle toho, co je nejlépe snášeno. Někteří lidé dávají přednost tomu, aby byla výživa podávána pravidelně v době jídla a aplikována v porcích pomocí stříkačky během dne. Tomuto způsobu se říká bolusové podávání výživy.

Existují různé typy výživy do sondy?

Standardní výživa je navržena tak, aby splňovala kompletní nutriční požadavky dospělého člověka. Tyto výživy vyrábí mnoho různých společností, takže v nich mohou být drobné rozdíly v závislosti na výrobci, ale v podstatě jsou velice podobné. Existují i speciální výživy, které splňují specifické nutriční požadavky, např. mají více kalorií v menším množství tekutiny, nebo mají vyšší obsah vlákniny.

Péče o výživovací sondu

Místo zavedení sondy je třeba udržovat neustále čisté, aby se zabránilo vzniku infekce a aby se zamezilo nadměrné tvorbě granulační tkáně (tkáň, která se tvoří na povrchu rány během procesu hojení). Sondou můžete několikrát denně otočit, aby nepřilnula ke stěně žaludku.

Místo zavedení musí být po očištění udržováno v suchu, aby se zamezilo vzniku bolesti, zarudnutí a svědění. Občasná mírná vlhkost na pokožce je normální, ale pokud je okolní kůže výrazně nebo pravidelně zašpiněna, sdělte to ošetřujícímu lékaři.

Dávejte si pozor, aby se výživovací sonda někde nezachytila nebo nevytáhla při zvedání a dalších pohybech (př. při přesunu a manipulaci, fyzioterapii, sexu).

RIG sonda drží na svém místě pomocí nafouknutého balónku s vodou, proto je třeba na ni dávat trochu větší pozor. PEG sonda je na svém místě zajištěna kloboučkem uvnitř žaludku a zřídka se uvolní, ale tahem za sondu může přesto dojít k poranění a/nebo krvácení.



Čistím si sondu dvakrát denně, ráno při sprchování nebo koupeli mýdlem a vodou, a pak večer slanou vodou a gázou. Aby sonda držela na svém místě a také na její ochranu používám dva kosmetické tampony, které nastříhnu směrem do středu, jako takové malé krytí. Umístím je kolem sondy, abych chránil pokožku v té oblasti. Gázu pak použiju na podložení sondy a zajistím ji pomocí Hypafix pásky.

Tyran,
Spojené
království

Co se může pokazit a jak to vyřešit

Pokud sonda náhodou vypadne nebo se přesune, je potřeba mít se svým nutričním týmem připravený plán. Pokud sonda vypadne, stomie se během několika hodin uzavře, proto je důležité jednat rychle. Pokud tam zůstane klobouček, pak v místní nemocnici mohou sondu vyměnit bez nutnosti operace. Pokud se však jedná o gastrostomii, kterou drží na místě balónek naplněný vodou, měli byste doma mít náhradní sondu s balonkem, protože tyto sondy se doma pravidelně vyměňují.



Před tím, než jsem začal používat silikonovou sondu, jsem měl takovou chatrnou gumovou sondu, která se hodně ucpávala. Posledních pár let ale používám silikonové sondy a zatím se mi ani jedna neucpala.

Pacien, USA

Občas se stává, okolí místa zavedení PEG sondy trochu prosakuje. Normálně, když si něco vylijete na kůži, tak to snadno otřete, aniž byste pokožku jakkoli podráždili. Když je ale ta tekutina mírně korozivní a neustále uniká v malém množství, může způsobit podráždění. Z mé zkušenosti to je tak trochu noční můra léčit to poté, co už to začalo bolet. Zjistil jsem, že mi pomáhá, když si nanesu na pokožku dostatečnou vrstvu bariérového krému ráno, večer, nebo kdykoli, když to začne svědit.



Robert,
Spojené království

Používám anální irigační systém Peristeen, který využívá vodu k vyprázdnění střeva. Vloží se do rektu za pomoci rektálního katetru, když sedíte na toaletě. Voda stimuluje střevo a vypláchne stolici, takže dolní polovina střeva zůstane prázdná. Zdravotní sestra vyškolila mé asistenty v tom, jak tento systém používat, a lékař mi ho předepisuje. Chvilí mi trvalo, než jsem si na to zvyknul, ale jakmile jsem si zvyknul, přijde mi to hodně užitečné a účinné, protože to snižuje zátěž a minimalizuje potřebnou sílu při vyprazdňování.



Mithun, Spojené království



PREVENCE A LÉČBA ZÁCPY

Zácpa je častý symptom jak u dětí, tak u dospělých pacientů s DMD a může být velice nepříjemná a nebezpečná, pokud není léčena (Kraus et. al. 2016).

Ačkoli jsou podstatně méně studovanou oblastí než svaly zapojené do žvýkání a polykání, svaly podílející se na defekaci (vyprazdňování) mohou být u Duchennovy svalové dystrofie také významně postiženy. Bylo zjištěno, že u dospělých s DMD trvá pasáž jídla a stolice gastrointestinálním traktem déle než u zdravých dospělých (Cascio and Goetze et. Al. 2016).

Přiměřený příjem tekutin a vlákniny může často zabránit vzniku zácpy, ale pokud to není úspěšné, je důležité řešit zácpu rychle a pravidelně.

Přípravky na změkčení stolice, projímadla a stimulantia, která mohou být používána v léčbě a prevenci zácpy:

- Osmotická projímadla zvyšují obsah vody ve stolici a usnadňují tak její pasáž. Mezi tyto přípravky patří např. Movicol, Macrocol, laktulóza atd. Tyto přípravky jsou často předepisovány ke dlouhodobému používání u dospělých s DMD a mohou být účinné při léčbě závažné zácpy/fekální impakce.
- Hyperosmotická projímadla, jako jsou glycerinové čípky a klyzma fungují podobně a táhnou vodu do střev, aby došlo ke změkčení stolice. Vkládají se do rekta a obvykle mají okamžitý účinek, ale nedoporučuje se jejich dlouhodobé užívání kvůli možné ztrátě živin ze střeva (př. bikarbonátu).
- Stimulační projímadla jako např. dulcolax a senna stimulují svaly kolem střev a tím podporují pasáž stolice střevem. Není známo, zda je účinek těchto přípravků u dospělých s DMD menší z důvodu svalové slabosti.
- Objemová projímadla jsou vlákninové doplňky, které zvyšují obsah tekutin ve stolici a její objem. Mohou však zhoršovat symptomy, pokud není navýšen příjem tekutin, a nejsou příliš užitečná.



Jako prevenci zácpy piju každý den ovocné a zeleninové šťávy a obvykle užívám jeden sáček Movicolu obden, případně každý den, pokud mám větší potíže. Funguje to velmi dobře, jen málokdy mám nějaké problémy.

Mark,
Spojené království



ČASTÉ GASTROINTESTINÁLNÍ POTÍŽE

GASTROEZOFAGEÁLNÍ REFLUX

Gastroezofageální reflux (reflux žaludeční šťávy) je stav, kdy trávicí trubice vedoucí z úst do žaludku se dobře neuzavírá, což vede ke zpětnému toku žaludečních šťáv směrem k hrdlu a to způsobuje podráždění a pálení. Gastroezofageální reflux je také známý pod zkratkami GORD nebo GERD, pokud k němu dochází pravidelně.

U pacientů s DMD je častější výskyt gastroezofageálního refluxu a ezofagitidy z důvodu slabšího svalstva hltanu. GORD je také častý u osob, kteří užívají perorálně kortikosteroidy (prednison, deflazakort).

LÉČBA REFLUXU

Možnosti léčby GORD/GERD:

- upravte svou stravu (vyhýbejte se kávě, alkoholu, čokoládě a tučnému nebo kořeněnému jídlu)
- zkuste jíst spíše menší porce častěji
- nelehejte si hned po jídle
- vyzkoušejte volně prodejné antacida k neutralizaci žaludeční kyseliny
- inhibitory protonové pumpy nebo antagonisty H₂ receptoru vám může předepsat lékař. Tato léčiva blokují tvorbu žaludeční kyseliny. Je však třeba vzít v úvahu i možná rizika inhibitorů protonové pumpy, jako je vyšší výskyt komunitní pneumonie, chronického onemocnění ledvin a zlomenin kostí (Lazarus, Chen & Wilson, 2016; Lambert et. Al. 2015)”

GASTROPARÉZA

S tím, jak se u pacientů s DMD zhoršuje svalová slabost, se může objevit zpomalené vyprazdňování žaludku (gastroparéza). Ta může způsobovat bolest břicha, nevolnost, zvracení, pocit sytosti a ztrátu chuti k jídlu. Gastroparézu lze léčit modifikací stravy, léky nebo v některých případech gastrojejunální sondou. (DMD Care Considerations Working Group, 2018).

DILATACE ŽALUDKU A STŘEV

V tomto případě dochází ke zvětšení žaludku a/nebo střev, což může být u dospělých pacientů s DMD běžné. Může se jednat o chronický (dlouhodobý) nebo závažnější akutní (krátkodobý) problém.

Dilatace žaludku se projevuje jako nadýmání a pocit zvětšeného žaludku. Nadýmání může způsobovat nebo zhoršovat ventilátor, zejména pokud je nastaven na vysoký tlak, což způsobuje vstup vzduchu do žaludku.

Akutní dilatace žaludku se projevuje jako těžká lokalizovaná bolest břicha, nadýmání a nevolnost a může způsobit zvýšení tepové frekvence. Pokud není léčena, může vést k perforaci žaludku nebo může odříznout dodávku krve do ostatních částí těla, což může být potenciálně smrtelné. V akutních situacích může být léčena vypumpováním žaludku, aby se odstranil nahromaděný plyn.

TOP TIP

Pokud máte polohovací postel s možností naklápění, zkuste ji při ležení naklopit, abyste zmírnili reflux.

TOP TIP

Pokud máte vyživovací sondu PEG nebo RIG, můžete zmírnit nadýmání tím, že odstraníte vzduch pomocí stříkačky připojené k portu sondy.



NAŠICH 7 ZÁSAD VÝŽIVY U DMD

- 1 Starejte se o svou výživu stejným způsobem, jakým se staráte o své dýchání. Je to stejně důležité! Prevence nutričních potíží je často mnohem snadnější než jejich léčba.
- 2 Navštěvujte pravidelně specializovanou kliniku pro dospělé pacienty s DMD, která má k dispozici odborníka na výživu u nervosvalových onemocnění a řečového terapeuta.
- 3 Zajistěte si pravidelné vážení, abyste mohli případné problémy řešit zavčasu a udrželi si zdravou hmotnost.
- 4 Pokud začnete mít jakékoli potíže se stravováním, žvýkáním, polykáním, sliněním, delší dobou příjmu potravy, defekací nebo dýcháním, nechte se co nejdříve vyšetřit na specializované klinice pro DMD.
- 5 Nevěřte všemu, co se na internetu dočtete o výživě. Prověřujte si zdroje a ptejte se odborníků na pracovišti specializovaném na DMD.
- 6 Nedělejte si starosti ohledně vyživovacích sond. Možná je ani nebudete potřebovat, ale pokud ano, mnoho dospělých s DMD úspěšně žije s vyživovací sondou a nikdy by neměnili. Pokud je pro vaše zdraví nezbytná, neodkládejte ji!
- 7 Pokud máte otázku týkající se výživy na ostatní dospělé s DMD, kontaktujte DMD Pathfinders nebo položte otázku na naší facebookové skupině pro dospělé s DMD.



PODĚKOVÁNÍ

Srdečně děkujeme Angele Reddy (odbornice na výživu, St Thomas Hospital, Spojené království), Jodi Allen (řečová terapeutka, Queens Square, Spojené království) a Zoe Davidson (odborná asistentka, Katedra výživy a dietetiky, Monash University, Austrálie) za poznatky z klinické praxe a Antonu Emmanueli (gastroenterolog, Queen's Square, Spojené království). Děkujeme dospělým pacientům s DMD, kteří přispěli svými zkušenostmi a příběhy do této příručky: Scotty Hanson, Matt Roberts, Joshua Dovey, Jon Hastie, Daniel Baker, Joe Kemp, Milan Patel, Tim Ostrowski, Petr Wronski, Tyran Hawthorn, Robert Sleight, Pacien Cunningham a Mark Chapman, a také všem, kteří vyplnili náš nutriční průzkum. Děkujeme Designovému a tiskovému týmu Nervosvalového centra za umělecké zpracování a design příručky.



REFERENCE

- 1 Allen, J, Gallagher, E, and Mukherjee, R. A Survey of Silent Aspiration in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Oral Health Dent.* 2017; 1(S1):A006 Conference Proceeding.
- 2 Cascio, C, Goetze, O, Latshang, T, Bluemel, S, Frauenfelder, T and Bloch, K. Gastrointestinal Dysfunction in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *PLoS One.* 2016: Oct 13;11(10)
- 3 Gonzalez-Bermejo, J, Lofaso, F, Falaize, L, Lejaille, M, Raphae, J-C, Similowski, T, and Melchior, J-C. Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2005; 25: 682–687
- 4 Lazarus, B, Chen, Y, and Wilson, FP et. al. Proton pump inhibitor use and the risk of chronic kidney disease. *JAMA Intern Med.* 2016; 176: 238–246
- 5 Lambert, AA, Lam, JO, Paik, JJ, Ugarte-Gil, C, Drummond, MB, and Crowell, TA. Risk of community-acquired pneumonia with outpatient proton-pump inhibitor therapy: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2015; 10: e0128004
- 6 Bushby, K, Finkel, R, Birnkrant, DJ..., and for the DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol.* 2010; 9: 177–189.
- 7 Birnkrant, David J et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet Neurology* 2018.
- 8 Birnkrant, David J et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurology* 2018.
- 9 Birnkrant, David J et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *The Lancet Neurology* 2018.
- 10 Davoodi, J, Markert, CD, Voelker, KA, Hutson, SM, and Grange, RW. Nutrition Strategies to Improve Physical Capabilities in Duchenne Muscular Dystrophy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2012 February ; 23(1)
- 11 Kraus, D, Wong, B, Horn, P, Kaul, A. Constipation in Duchenne Muscular Dystrophy: Prevalence, Diagnosis, and Treatment. *Journal of Pediatrics*, April 2016, Volume 171, Pages 183–188.
- 12 Davidson, Z, Rodden, G, Mázala, D, Moore, C, Papillon, C, Hasemann, A, Truby, H and Grange, RW. Practical Nutrition Guidelines for Individuals with Duchenne Muscular Dystrophy. *Regenerative Medicine for Degenerative Muscle Diseases* 2015 pp 225-279
- 13 Pessolano, F.A., Suarez, A.A., Monteiro, S.G., Mesa, L., Dubrovsky, A., Roncoroni, A.J. & De Vito, E.L. Nutritional assessment of patients with neuromuscular diseases. *Am. J. Phys. Med. Rehab.* 2003;82, 182–185.
- 14 National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Nutrition support for adults: oral nutrition support, enteral tube feeding and parenteral nutrition. Clinical guideline [CG32] 2017 (updated). <https://www.nice.org.uk/guidance/cg32/chapter/1-guidance>
- 15 Eckardt, L and Harzer, W. Facial structure and functional findings in patients with progressive muscular dystrophy (Duchenne). *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1996 Aug;110(2):185-90.
- 16 Symons, AL, Townsend, GC and Hughes, TE. Dental characteristics of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Dentistry For Children*, 2002: September-December.
- 17 Lejaille M, Vaugier I, Orlikowski D, Terzi N, Lofaso F, et al. Noninvasive Mechanical Ventilation Improves Breathing-Swallowing Interaction of Ventilator Dependent Neuromuscular Patients: A Prospective Crossover Study. *PLoS ONE* 2016: 11(3)



dmd
pathfinders