

DMD'Lİ BİREYLERDE BESLENME

DMD Aileleri Derneđi, Ocak 2021

1. GİRİŞ

İlerleyici bir kas erimesi hastalığı olan Duchenne musküler distrofisi (DMD), distrofin proteini eksikliğine bađlı olarak ilk olarak yürüme zorluğu ile belirti verir. İlerleyen yaşlarda solunum, kalp, beslenme gibi fonksiyonlarda problemlerin arttığı görülür. DMD'li bireylerde kas bütünlüğünü korumaya yardımcı olacak bir beslenme düzeni oluşturulması, erken yaşta başlanan steroidlerin kemik sağlığı ve kilo üzerindeki olumsuz etkilerini azaltmada önemli rol oynar. Beslenme düzenine, sadece DMD'li bireyin deđil tüm ailenin uyması, çocuđun bu düzene dođal bir şekilde alışmasını sağlayacaktır.

2. BESLENMENİN DÜZENLİ TAKİBİ

Diyetisyenler, DMD bakımını üstelenecek olan multidisipliner sağlık ekibinin bir parçasıdır. Düzenli olarak diyetisyen takibinde kalınmalı ve beslenme durumu, boy ve kilo her seansta kontrol edilmelidir. Diyetisyen tarafından yapılacak kontrolde; diyetin dođru miktarda kalori, protein, besin, lif ve sıvı içerdiğinden emin olunmalı, herhangi bir besin öđesi eksikliği varsa takviye önerilmeli, çok fazla veya çok az kilo alımı, dehidrasyon, yutma veya genel olarak sindirim gibi sorunlar varsa deđerlendirilmeli, ađırlık ve vücut kitle indeksi ölçümleri yapılmalıdır. Duchenne'de, yağsız kas kütesinin yağ ve yara dokusu ile yer deđiřtirmesi nedeniyle beden kütle indeksi (BMI) hesaplamaları zordur. DMD'li bireyler normal bir BMI'ye sahip olabilir, ancak ölçümler vücut kompozisyonu veya yağsız vücut kütesi veya yağ açısından dođru olmayabilir.

3. DİYETLE İLGİLİ HUSUSLAR

Sađlıklı bir kiloyu korumak

Duchenne'de hem yetersiz beslenme sonucu geređinden az kiloda olma, hem de aşırı beslenme ve bunun sonucu olarak ortaya çıkan aşırı kiloda olma (obezite) sorunları görülebilmektedir. Her iki durum da DMD'li birey için olumsuz etkiler yaratabilir. Kilonun az olması, kasların gücünü daha erken yitirmesine, güçsüzlüđe ve yutma zorluklarına yol açabilirken; aşırı kilolu olmak steroid nedeniyle

zayıflayan kemiklerin daha çok yorulmasına, yürüme ve çeşitli hareketlerde daha erken zorlanmaya ve ileriki yaşlarda kalp sorunları yaşama riskini arttırmaya neden olabilir. Unutulmamalıdır ki çocuğu küçük yaşlarda sağlıklı beslenme düzenine alıştırmak ve kilo alımını önlemek, ilerleyen yaşlarda kilo vermesini sağlamaktan daha kolaydır.

Küçük yaşlarda steroid almaya başlayan çocuklarda iştah artışı görülebilir. İlerleyen yaşlarda yürüme kaybı yaşayan çocuklarda, günlük hareket azalacağı için alması gereken günlük kaloringin daha az olması gerekirken, otururken zaman geçirilen aktivitelerde gereksiz atıştırmalar artabilir. Daha ileri yaşlarda çiğneme ve yutma sorunları oluşabilir. İşte tüm bu riskler yüzünden diyetisyen ile ortak hareket ederek beslenme düzeni ve ideal kilo korunmaya çalışılmalıdır. Kalori gereksinimleri dinlenme enerji harcaması (REE - resting energy expenditure) kullanılarak hesaplanabilir. REE, dinlenirken ihtiyaç duyulan en az enerji miktarıdır. Bakım hususlarında önerilen formül Schofield ağırlık denklemidir.

Beslenme düzeni dışında fizyoterapist tarafından DMD'li bireyin durumuna uygun düzenlenecek fiziksel egzersizler de sağlıklı kiloyu korumak için de önemlidir. Kilo alımını yönetme ve önleme konusunda daha fazla ipucu için aileler için hazırladığımız "Duchenne Musküler Distrofi'de Kilo Alımı" rehberini inceleyebilirsiniz.

Hidrasyon (Sıvı Desteği)

Duchenne'de sıvı desteği son derece önemlidir. Yeterli sıvı desteği kabızlığı, böbrek fonksiyon bozukluğunu / böbrek taşlarını önlemeye yardımcı olur. Aslında sıvı desteği, genel sağlık açısından herkes için önem arzeder. Sıvı gereksinimleri, hasta ağırlığına veya hasta yaşına göre olmak üzere iki farklı şekilde hesaplanabilir:

Hasta ağırlığına göre sıvı miktarı yöntemi, (Holliday-Segar Yöntemi) her kg başına alınması gereken sıvı miktarını belirtir.

Hasta ağırlığı	Sıvı miktarı
1 – 10 kg ağırlığındaki hastalar	100 mL sıvı / kg
11-20 kg ağırlığındaki hastalar	1000 mL sıvı + 10 kg'dan fazla her kg için 50 mL/kg
>20 kg ağırlığındaki hastalar	1500 mL sıvı + 20 kg'dan fazla her kg için 20 mL/kg

Yaşa baęlı olarak sıvı miktarı yönteminde ise yaş aralıkları dikkate alınır.

Yaş	Sıvı miktarı
4-8 yaş	1.2 litre
9-13 yaş	1.8 litre
14-18 yaş	2.6 litre
+19 yaş	3.0 litre

Protein

Protein, diyetin önemli bir enerji kaynağı ve bileşenidir. Protein önerileri aşağıdaki gibidir:

Yaş	Protein miktarı
4-13 yaş	0.95 gr/kg
14-18 yaş	0.85 gr/kg
+19 yaş	0.80 gr/kg

Kalsiyum

Kalsiyum, güçlü kemikler ve dişlerin yanı sıra bir dizi başka fonksiyonların oluşturulması için de önemlidir. Önerilen günlük dozlar şunlardır:

Yaş	Kalsiyum miktarı
4-8 yaş	1000 mg/gün
9-18 yaş	1300 mg/gün
+19 yaş	1000 mg/gün

Doęal beslenme ile alınan kalsiyum, kalsiyum takviyeleri almaktan daha etkili ve verimli bir şekilde emilir. Kalsiyum açısından zengin gıdalar şunlardır: süt ürünleri (süt, yoęurt, peynir vb.), yeşil yapraklı sebzeler (lahana, brokoli, ıspanak, vb.), konserve balık (somon ve sardalye) ve kalsiyum takviyeli gıdalar (tahıllar, portakal suyu, vb.). Diyetinizin yeterli miktarda kalsiyum içerdiğinden emin olmak için nöromusküler merkezin takibinde olmaya dikkat edin. Beslenmenizde kalsiyum eksikliği olduęu tespit edilirse, kalsiyum takviyesi kullanımı önerilebilir.

D Vitamini

D vitamini, kemikleri ve dişleri korumakta kalsiyum ile beraber görevlidir. Önerilen D vitamini dozu, her yaştan (bebeklikten sonra) insanlar için 600 IU/gün'dür. Bir çok gıda D vitamini bakımından zengindir (süt ürünleri, zenginleştirilmiş gıdalar, konserve balıklar), ancak en iyi kaynak güneştir. Her gün dışarı çıkmak (mümkünse) D vitamini seviyenizi iyileştirmeye yardımcı olacaktır.

D vitamini seviyelerinin uygun olduğundan emin olmak için steroidler başladıktan sonra her yıl bir serum 25-OH D vitamini seviyesi (kanınızdaki D vitamini seviyesini gösteren bir kan testi) alınmalıdır. Seviyeler düşükse, seviyenizi artırmak için takviye almak çok önemlidir. D vitamini seviyenizi normal sınırlar içinde tutmak olası kemik kırıklarının önlenmesine yardımcı olacaktır.

4. YAYGIN GASTROİNTESTİNAL SORUNLAR

Duchenne hastalığı; çiğnemek, yutmak ve nefes almak için kullanılan kaslar da dahil olmak üzere bir çok farklı sistemdeki kasları etkiler. Duchenne'li bireylerin sahip olabileceği gastrointestinal sistem (GI) ve beslenme ile ilgili sorunlar genellikle şunlardır:

Kabızlık

Kabızlık Duchenne'de son derece yaygın bir sorundur ve yaşla birlikte daha yaygın hale gelir. Kabızlık, her 2 günde bir (48 saat) 1'den az bağırsak hareketine sahip olarak tanımlanır. Kabızlık, yetersiz sıvı alımı, zayıf karın duvarı kasları ve kolondaki düz kasların işlev bozukluğu gibi birçok nedenden dolayı ortaya çıkabilir. Kabızlığı önlemek için yeterli besin, lif ve sıvı içeren sağlıklı, dengeli bir diyeteye uymanız önemlidir.

Kronik kabızlık aynı zamanda nefes almada zorluk gibi diğer sorunlara da yol açabilir. Kabızlık tedavisi bireye göre ve yaşanan semptomlara bağlı olarak değişir. Uyarıcılar, oral laksatifler veya dışkı yumuşatıcıları da dahil olmak üzere çeşitli ilaçlar yardımcı olabilir. Kabızlık ile ilgili sorunlarınız varsa veya en az 48 saatte bir oluşan bir dışkılama yoksa, birinci basamak sağlık kurumu veya nöromusküler ekibinizle konuşun.

Gastroparezi

Gastroparezi veya gecikmiş gastrik boşalma, Duchenne'nin sonraki aşamalarında da ortaya çıkabilir. Bu, yedikten sonra karın ağrısına, mide bulantısına, kusmaya, iştah kaybına ve hızlı bir şekilde doyunluğa neden olabilir.

Metabolik Asidoz

Kronik kabızlık için tedavi edilen hastaların yakın zamanda yaşamı tehdit eden bir bulgusu metabolik asidoz olgusudur. Metabolik asidoz, ishal veya müshil tedavisinin neden olabileceği bağırsaktaki bikarbonat kaybindan kaynaklanır. Dehidrasyon ve yeterince yemek yememek de sebep olabilir. Metabolik asidozun belirtileri arasında gıda ve sıvı alımının azalması, karın ağrısı ve abdominal distansiyon bulunur. Bu önlenebilir bir durumdur ve izlem gerektirir.

Gastroözofageal reflü (GERD)

Gastroözofageal reflü, "mide ekşimesi" olarak da bilinen yemek borusuna geri dönen mide sıvısının normal oluşumunu tanımlar. Reflü özofagusa zarar verdiğinde veya akciğerlere zarar verdiğinde, buna gastroözofageal reflü hastalığı veya GERD denir. GERD, Steroid (kortikosteroidler) alan Duchenne hastalarında yaygın bir sorundur. Bu semptomlar Steroid alan genç hastalarda ortaya çıkabilir. GERD, Steroid alıp almadıklarına bakılmaksızın, düz kas disfonksiyonu ve gecikmiş mide boşalması (mide içeriğini bağırsağa taşımak) olan yaşlı hastalarda da ortaya çıkabilir. Diyetinizde değişiklikler yaparak ve/veya mide asidini azaltmaya veya bloke etmeye yardımcı olan ilaçları (genellikle proton pompa inhibitörleri veya PPI'ler) kullanarak GERD'Yİ kontrol etmeye yardımcı olabilirsiniz. Bu belirtilere sahipseniz, reflü tedavisini nöromusküler ekibinizle tartışın.

Çok fazla kilo almak

Kilo yönetimi, özellikle küçük çocuklarda çok zor olabilir. Ebeveynler için, çocuklarının diyetlerini takip ederken aynı zamanda dahil olduklarını hissettirmeleri zor olabilir Steroidlerin başlangıcında veya öncesinde günlük diyet alımının ve kilo yönetiminin gözden geçirilmesi önerilmelidir. Diyetisyen temel beslenme alışkanlıklarınızı değerlendirebilir ve sağlıklı, bazen alternatif seçimler yapmanıza yardımcı olabilir. Kilo vermek için alınan kalorilerde bir azalma ve güvenli fiziksel aktivitede bir artış olması gerekir. Diyetisyeniniz günlük diyet ihtiyaçlarınızı ve alışkanlıklarınızı değerlendirecek ve beslenme/diyet terapisi konusunda sizi dikkatli bir şekilde yönlendirecektir. Bir fizyoterapist, sizin için güvenli olduğundan emin olmak için her zaman fiziksel aktiviteyi izlemelidir.

Çok fazla kilo vermek / yetersiz beslenme

Duchenne'li bireylerin çoğu yaş ilerledikçe kilo vermeye başlar. Bunun nedeni, çiğneme ve yutma kaslarının zayıflaması nedeniyle, ağız yoluyla yeterli kalori alamamanızdır. Kilo verdiğinizi fark ederseniz ve yutma problemleriniz yeterli kalori tüketmenizi zorlaştırırsa, gastrostomi veya g-tüpü

olarak bilinen kalıcı bir besleme t p  kullanmayı d ş nmenin zamanı gelmiř olabilir. Bir besleme t p  hala yemek yemenize izin verir, ancak size kalorilerinizi ve beslenmenizi korumak i in bařka bir yol sunar. Kilo kaybı ve kilonuzu korumak bir sorun haline gelirse, diyetisyeniniz beslenme/diyet tedavisi a ısından dikkatlice deęerlendirmeli ve y nlendirmelidir.

 iđneme, yutma ve solunum sorunları

 iđneme, yutma ve solunumdan sorumlu kasların zayıflığı, DMD'lilerde yař ilerledik e ortaya  ıkabilir. Bu da en bařta katı beslenmeyi daha zor hale getirir.  ene zayıfladık a, v cudunuzun  alıřması i in gereken yeterli kaloriyi almak  zere yiyecekleri  iđnemek yorucu ve zor hale gelir. Yemek zamanlarınızın ge miřte olduęundan  ok daha uzun s rd ę n  veya yutma g  l ę   ektięinizi (disfaji) fark ederseniz, yutkunmanızı deęerlendirmek i in bir dil ve konuřma terapisti ile randevu alma konusunda n romusk ler ekibinizle konuřun. Yutma sorunları dehidrasyona, kilo kaybına ve yetersiz beslenmeye neden olabilir. Ayrıca, yiyecek veya su, solunum t p nden akcięerlere girdięinde solunum zorluęuna neden olabilir ve bu da akcięer enfeksiyonuna (aspirasyon pn monisi) yol a abilir.

Yutma G  l ę  Belirtileri Nelerdir?

Yemek yemenin 30 dakikadan uzun s rmesi

Yemek sırasında veya sonrasında ařırı yorgunluk

Ağızdan salya akması ve yiyecek d ř rmesi

Yiyecekleri yutmak yerine ağızının yanında tutmak

Sık sık  ks rme, boęulma veya  ę rme

Yemek yerken veya i erken veya yemek yedikten veya i tikten sonra lıkırdama sesleri  ıkarmak

Nefes almakta normalde yařanandan daha fazla sorun g r lmesi

Aspirasyon pn monisi veya a ıklanamayan ateř ge irmiřse

Bir dil ve konuřma terapisti, yutma g  l ę  belirtileri olduęunda klinik bir yutma muayenesi yapmalıdır. Bazen, yiyecek veya sıvının ağızdan mideye hareketini izlemek i in hareketli X-iřinleri kullanılır. Bu  alıřmalar, doktorunuzun yemek yerken yutkunma ve nefes almayı doęru yapıp yapmadıęınızı deęerlendirmesine olanak saęlar. İlk m dahaleler genellikle bař / boyun pozisyonunu deęiřtirmek, yiyeceklerin kıvamını deęiřtirmek,    b y k  ę n yerine birden  ok k  k  ę n yemek, pipetler, fincanlar ve daha k  k kařıklara ge mektir. Bu m dahaleler bařarılı olmazsa, doktorunuzla bir gastrostomi t p n  (beslenme t p n ) g r řmenin zamanı gelmiř olabilir.

Osteoporoz ve kırıklar

Duchenne'li bireyler, özellikle günlük steroid alıyorsa, zayıf kemiklere sahip olabilirler. Steroidler kemiğin daha düşük bir mineral yoğunluğuna (osteoporoz) sahip olmasına neden olur ve kırık riski artar. Steroidlere başladığınızda, kemik sağlığını optimize etmek için yeterince yüksek olduklarından emin olmak için başlangıçtaki D vitamini ve/veya kalsiyum seviyeleri için kanı kontrol etmek de önemlidir. Serum 25-OH D vitamini seviyeniz yıllık olarak kontrol edilmelidir. Seviyeniz **30 ng / ml**'nin altındaysa, doktorunuz D vitamini takviyeleri almayı önerebilir. Kalsiyum alımı yaş için önerilen günlük alımdan daha az ise, kalsiyum takviyesi de önerilebilir. Diyetinize iyi kalsiyum ve D vitamini kaynakları olan yiyecekleri dahil etmek iyi bir fikirdir. Bu konuda daha detaylı bilgi için "DMD ve Endokrin Yönetimi" yazımızdaki kemik sağlığı ile kalsiyum ve D vitamini bölümlerini inceleyebilirsiniz.

Diş Sorunları

Dişlerinizin, diş etlerinizin ve ağzınızın sağlıklı olması önemlidir, böylece yemekleri rahat tüketebilirsiniz. Dişlerinizi günde en az bir kez fırçaladığınızdan, günlük diş ipi kullandığınızdan ve düzenli kontroller için en az altı ayda bir diş hekimine gittiğinizden emin olun.

5. REFERANSLAR

- Beslenme Önerileri - PPMD, <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/care-for-the-gi-system-and-nutrition/>
- Yutma Güçlüğü - PPMD, <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/care-for-the-gi-system-and-nutrition/managing-dysphagia/>
- DMD'de Beslenme - World Duchenne, <https://www.worldduchenneday.org/wp-content/uploads/2019/09/Nutrition-in-DMD.pdf>
- DMD Aile Rehberi 2018 Versiyonu, <https://www.dmdaileleri.org/dmd-aile-rehberi/>

*Bu yazının hazırlanmasında DMD Aileleri Derneği üyeleri ile birlikte gönüllü olarak çalışan ve çok değerli katkılarda bulunan **Diyetisyen Kübra Serçe**'ye teşekkürlerimizi sunarız.*