

PODĚKOVÁNÍ

Autoři

Ellen van Broekhoven-Grutters, specialista na dietu

Dirk Gaasbeek, praktický lékař

Maartje Veninga-Verbaas, logoped

Veškerá práce byla realizována výlučně v Hullenoordském pečovatelském zařízení v Holandsku. Toto zařízení se specializuje na péči o pacienty postižené Huntingtonovou chorobou a na publikaci a zveřejňování informací o této chorobě.

Na napsání této brožury spolupracovaly Holandská společnost pro Huntingtonovu chorobu a „Nutricia Holandsko“ r. 2003

Český překlad Olga Kastlová

Vydala Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě s podporou společnosti Nutricia a.s.

OBSAH

Předmluva	3
Výživa a Huntingtonova choroba	4
Váhový úbytek	5
Složení stravy při nechtěném hubnutí	6
Problémy se žvýkáním a polykáním	8
Jídlo při problémech s polykáním a rady při problémech s dávením	10
Konkrétní problémy související s jídlem	12
Vliv medicíny	13
Rozhodovací strom nutriční terapie	14
Když už není možné jíst	16
Huntingtonova choroba a dieta	17

PŘEDMLUVA

Před dvaceti lety byla Huntingtonova choroba charakterizována jako dědičné onemocnění postihující mozkovou činnost, o které se toho příliš nevědělo. Pacienti a jejich rodinní příslušníci sami museli nalézt cestu, jak překonávat různá omezení i problémy spojené s touto nemocí. Od té doby se však stalo mnoho důležitých věcí. Pokrok ve vědeckém výzkumu vyvolal naději, že by mohla být objevena léčba, která by nemoc zastavila nebo dokonce léčba preventivní. Aktivita sdružení pacientů a jejich rodinných příslušníků přitáhla k této nemoci notnou dávku pozornosti a podařilo se jí dosáhnout toho, že nemoc byla zařazena do zdravotního programu v mnoha zemích. Nakonec úsilí profesionálů ve zdravotnictví (a těch, z kterých se stali odborníci po zkušenostech s nemocí) vedlo k tomu, že bylo velmi často nalezeno jednoduché řešení všech možných praktických problémů v každodenním životě pacienta.

Tato brožura využívá získané zkušenosti velkého množství odborníků. Příručka ukazuje, jaká existují řešení problémů s dietou, jídlem a polykáním pro pacienty s Huntingtonovou chorobou. Dietní pracovník, logoped a praktický lékař, kteří napsali tuto příručku, pracují v pečovatelském zařízení, kde je i oddělení specializující se na Huntingtonovu chorobu. Brožura poskytuje praktická vysvětlení a typy, které se osvědčily. Lze ji doporučit každému, kdo přichází do styku s touto nemocí.

MUDr. H.P.H. Kremer, neurolog
Holandsko

VÝŽIVA A HUNTINGTONOVA CHOROBA

Huntingtonova choroba je dědičné onemocnění s poruchou mozkové činnosti. Příčinou choroby je přítomnost abnormálního genu, který může pacient zdědit po postiženém rodiči a který způsobuje dispozice pro tuto nemoc. U každého, kdo tento abnormální gen zdědil, nemoc nevyhnutelně v určité fázi života propukne.

Symptomy jsou způsobeny zrychlujícím se odumíráním mozkových buněk v určitých částech mozku. Nemoc je charakterizována mimovolními pohyby (choreou), zhoršováním intelektu a změnami chování a osobností. U většiny lidí, kteří zdědili abnormální gen, se začínají první symptomy objevovat mezi 35 a 45 rokem života. Existuje také juvenilní forma (Westfalova varianta) nemoci, u které je hlavním symptomem svalová ztuhlost spíše než nechtěné pohyby. Tato juvenilní forma se velmi často objevuje již před 20. rokem.

Podle odborných odhadů postihuje tato choroba ve většině západních zemí asi 5 - 10 osob ze 100 000 obyvatel. Existují však země i oblasti, kde je výskyt častější nebo naopak kde se choroba objevuje řidčeji.

Abnormální mutovaný gen IT15, zapříčiňující Huntingtonovu chorobu byl objeven v r. 1993. Od té doby lze určit přítomnost abnormálního genu u pacientů a osob v riziku onemocnění pomocí DNA analýzy. Ačkoliv probíhá v této oblasti poměrně rozsáhlý výzkum, neexistuje v současné době způsob, jak tuto nemoc vyléčit.

Současně s výskytem mimovolních pohybů, se zhoršováním intelektu a se změnami chování a osobnosti se u většiny pacientů objevují problémy s řečí, se žvýkáním a polykáním. Posledně zmíněné problémy jsou způsobeny ztrátou kontroly nad ústními a krčními svaly. Vážné problémy s mimovolními pohyby mohou výrazně snížit schopnost samostatně dostat dostatečné množství jídla do úst. Toto vše znamená, že dříve či později nastanou během nemoci problémy s jídlem i s konzumací jeho dostatečného množství, což zpravidla způsobuje hubnutí pacienta, zhoršení jeho celkové kondice a rozvinutí zápalu plic jako důsledek dávení se. Je proto velmi důležité věnovat pozornost následujícímu:

- ⚡ vhodné poloze při jídle
- ⚡ používání pomůcek při jídle a pití
- ⚡ skladbě jídla
- ⚡ správné hustotě jídla

Dodržováním doporučených postupů a pokynů při problémech s jídlem a polykáním udržíte déle pacientovo dobré zdraví.

VÁHOVÝ ÚBYTEK (HUBNUTÍ)

Každý pacient postižený Huntingtonovou chorobou někdy hubne. Váhový úbytek se může objevit v jakékoliv fázi nemoci. Hlavním důvodem pro tento váhový úbytek mohou být mimovolní pohyby, které jsou průvodním jevem nemoci. Konec konců pohyb spotřebuje velké množství energie. Neplatí to ovšem pro každého. Existují jednotlivci s touto chorobou, u kterých se nechtěné pohyby nevyskytují tak často a přesto hubnou. Důvod, proč je tomu tak, není zcela jasný, neboť pacienti postižení Huntingtonovou chorobou mají většinou dobrou chuť k jídlu.

Co je energie?

„Energie“ je obsažena v jídle. Na lidské tělo se můžeme dívat, jako na stroj, který potřebuje pohonné hmoty, aby mohl chodit, pracovat a myslet. Jídlo poskytuje takovéto pohonné hmoty vyjádřené pomocí energie. Pokud poskytnete tělu méně pohonných hmot (méně energie) než spálí, zhubnete. Platí to samozřejmě i naopak. Pokud jíte více než spálíte, ztloustnete. Lékaři se domnívají, že v případě pacientů postižených Huntingtonovou chorobou „stroj“ běží rychleji a tím zvyšuje spotřebu paliva. Mnoho pacientů s touto chorobou spotřebuje tolik energie jako vrcholový sportovec.

Co se stane, když se zhubnete příliš? Zpočátku vůbec nic. Ztráta jednoho kilogramu nehraje pochopitelně pro tělo žádnou roli. Většina lidí má dobrou energetickou rezervu v těle ve formě tukových polštářků. Když je rezerva vyčerpána, stroj běží pomaleji, tělo má k dispozici menší množství energie. Potom se cítíte unaveni a vyčerpání a nejste schopni zvládat každodenní úkoly. Vaše náchylnost k různým nemocím narůstá a pokud onemocníte, pomalu a hůře se zotavujete. Proto je tedy velmi důležité zamezit snižování váhy a zajistit, abyste stále měli rezervu.

Co je správná váha?

Jak poznáte, že máte správnou váhu, jinými slovy, zda máte dostatečnou rezervu? Ve světě je poměrně rozšířený tzv. Queteletův index, podle kterého si můžete určit, zda vaše váha je správná. Index je zobrazen na následujícím obrázku a lze ho použít pro dospělé do 65 let.

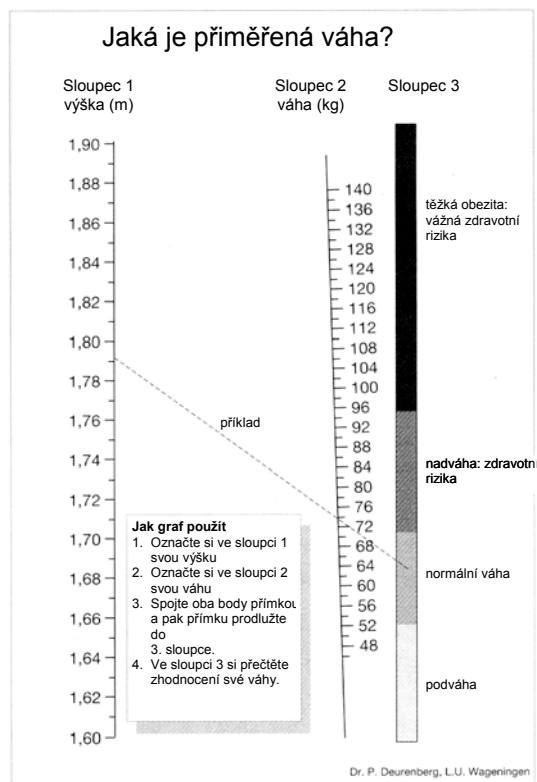
Návod k použití Queteletova indexu.

K určení ideální váhy použijte pravítko.

Pomocí pravítka spojte bod určující Vaši výšku (v metrech) s bodem určující vaši současnou váhu (v kg) tak, jak je znázorněno na obrázku. Prodloužení přímkou pak ukáže, zda je vaše váha odpovídající.

Ačkoliv se to u Huntingtonovy choroby nestává příliš často může se stát, že podle grafu zjistíte, že vážíte moc. Co máte v tom případě dělat? Máte se snažit to změnit? Odpověď je zcela jednoznačná. Ne. Nemusíte s tím dělat vůbec nic. V průběhu nemoci budete pravděpodobně postupně hubnout a v tom případě vám tato rezerva pomůže udržet si lepší zdravotní stav delší dobu.

Doporučení: Važte se jednou měsíčně na stejné váze a pokud možno ve stejnou denní dobu.



SLOŽENÍ STRAVY PŘI NECHTĚNÉM HUBNUTÍ

Pokud si všimnete, že hubnete neúmyslně, doporučuje se zvýšit příjem energie a nebo zvolit jinou skladbu potravin. Je také velmi důležité jíst častěji a zavést svačiny mezi hlavními jídly.

Zdroj energie v potravě

Hlavní zdroj energie poskytují našemu organismu tuky a sacharidy obsažené v každodenní stravě. V některých potravinách jsou tuky obsaženy očividně (např. v oleji, másle, margarínu), v některých ve skryté formě (např. v bůčku, sýru, plnotučném mléku, hranolkách, dortech, čokoládě atd.) Sacharidy je společný název pro škroby a cukry obsažené v potravinách. Sacharidy nejsou pouze ve sladkých potravinách, ale také v ovoci, pečivu, bramborách, zelenině a mléku. Kromě sacharidů a tuků obsahují potraviny také bílkoviny. Bílkoviny jsou důležitým stavebním materiálem pro naše tělo, potřebujeme je k růstu i regeneraci. Není známo, zda pacienti postižení Huntingtonovou chorobou

potřebují zvýšené denní dávky bílkovin. Abyste zajistili větší přísun energie, snažte se používat potraviny se zvýšeným obsahem tuků a uhlovodanů vždy, pokud je to možné.

Hned jakmile si všimnete, že hubnete, je velmi důležité poradit se s dietologem či dietním pracovníkem, jak zabránit dalšímu snižování váhy. Existuje mnoho jídel s vysokým energetickým obsahem, která vám mohou pomoci.

ZVOLTE	NAMÍSTO
Tučné maso (např. mleté maso vepřové, míchané hovězího a vepřové, hovězí či jehněčí)	Libové vepřové plátky, kotlety
Výrobky z plnotučného mléka jako např. plnotučné mléko, plnotučný jogurt, smetana	Polotučné mléko, nízkotučný jogurt
Tučné, mastné ryby jako např. sledě, úhoře, lososa, pstruha, raději smaženou rybu	Bílé nízkotučné ryby, např. treska, platýz
Plnotučné sýry, jako např. emental, camambert, smetanový sýr	Nízkotučné sýry, tvaroh
Jogurtové nápoje, limonády, sladké džusy, plnotučné čokoládové mléko, mléčné koktejly	Káva, čaj, nekalorické limonády, neslazené džusy
Zahuštěná zelenina, hamburgry, cheeseburgry	Vařená zelenina, vařené maso
Bramborová kaše, smažené opečené brambory, hranolky	Vařené brambory, vařená rýže, těstoviny
Čokoláda, oplatky, plněné sušenky, dorty	Obyčejné sladkosti, sušenky

Typy:

- ⌘ *Při přípravě zeleniny nebo bramborové kaše použijte lžíci másla.*
- ⌘ *Použijte více oleje při dušení pokrmů, při přípravě těstovinových a rýžových jídel.*
- ⌘ *Polévky a omáčky zahustěte smetanou.*
- ⌘ *Přidávejte smetanu do jogurtů, pudingů a krémů.*
- ⌘ *Připravujte mléčné koktejly z plnotučného mléka, zmrzliny, smetany a sirupu.*
- ⌘ *Do studených a teplých nápojů přidávejte Fantomalt či Duocal (SHS)*
- ⌘ *Pijte kompletní a vyváženou tekutou stravu - Nutridrink, Nutridrink MultiFibre, Nutridrink Yoghurt (viz. rozhodovací strom).*

PROBLÉMY SE ŽVÝKÁNÍM A POLYKÁNÍM

Přesto, že na to nemyslíme a ani si to neuvědomujeme, polykání je ve skutečnosti velmi komplikovaná kombinace různých svalových pohybů. Huntingtonova choroba způsobuje, že polykací a žvýkací svaly nefungují dohromady tak, jak mají. Zjistíte, že je těžké udržet jídlo na jazyku. Váš jazyk se už nechová tak, jak byste si přáli a když chcete polknout, nemůžete. Tato zkušenost může vyvolat obavy.

Existuje mnoho doporučení, která vám mohou pomoci polykat tak efektivně, jak jen to jde. Následující informace může sloužit jako určitý průvodce či pomocník při těchto problémech.

Normální proces polykání

Žvýkání připravuje jídlo pro polykání. Měkké patro zajišťuje, že jídlo zůstává v ústech a nedostane se do hltanu nebo do nosní dutiny. Společná činnost jazyku a patra strká sousto jídla dozadu a jícen se začíná rozšiřovat. Mezitím vám reflex zabrání v tom, abyste se začali dusit. Hrtan se pohybuje vzhůru tak, že hrtanová příklopka uzavře průdušnici. Měkké patro oddělí nosní dutiny. Stahy hltanu posouvají sousto dolů a když se dostane do jícnu, jícen sousto zmačkne a posune směrem k žaludku.

Chci polknout, ale už to nejde.....

Nejběžnější potíže s polykáním jsou následující. Zdají se vám některé z nich povědomé?

- ⚡ vaše tělo se neustále pohybuje a tím se jídlo i pití stává velmi obtížné
- ⚡ nedaří se vám umístit jídlo v ústech na správné místo
- ⚡ nemůžete už ukousnout jednotlivá sousta
- ⚡ nemůžete zavřít ústa
- ⚡ nemůžete dobře žvýkat
- ⚡ váš jazyk neposouvá jídlo dozadu
- ⚡ skus zadních zubů (stoliček) není při polykání správný
- ⚡ nemůžete polykat
- ⚡ při žvýkání vdechujete kousky jídla
- ⚡ občas vám zaskočí jídlo v krku
- ⚡ nedaří se vám polykat napoprvé
- ⚡ chuť jídla je jiná
- ⚡ jakmile dáte jídlo do úst, začínáte zvracet
- ⚡ dáváte se a začínáte kašlat

Pomoc při jídle

Předkládáme vám seznam rad a pomůcek, které vám mohou při jídle, pití a polykání pomoci:

- ≠ použijte protiskluzovou podložku, čímž zabráníte posouvání hrnečků a talířů
- ≠ v pohárku na pití vyřízněte otvor pro nos, abyste nemuseli při pití naklánět příliš hlavu dozadu (viz obrázek)
- ≠ pohárek na pití s dvěma uchy je velmi šikovní
- ≠ použijte mělkou lžici, snadněji z ní přemístíte jídlo do úst
- ≠ pohárek s víčkem, opatřeným hubičkou vám umožní být delší dobu soběstačný při pití, neboť zabrání rozlévání; nevýhoda tohoto způsobu pití je, že hubička zabraňuje přímému kontaktu tekutiny se rty a je tedy těžké odhadnout množství tekutiny, které se dostane do úst
- ≠ použijte ohebné brčko
- ≠ nože s širší rukojetí se snáze drží
- ≠ z hlubokých talířů se snáze nabírá jídlo
- ≠ pokud jídlo trvá delší dobu, je vhodné používat izolující talíře, udrží jídlo teplé
- ≠ kvůli lepší stabilitě používejte talíř se zvýšeným okrajem

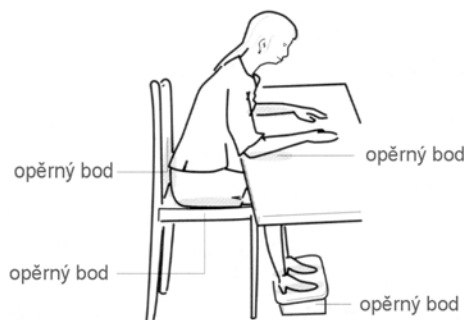


Co můžete udělat proto, abyste mohli polykat co nejlépe

Při jídle a pití je velmi důležité dobré držení těla. Židle, na které sedíte, by měla mít správnou výšku, aby vaše chodidla mohla být pevně opřena o podlahu. Vaše tělo potřebuje co nejvíce opěrných bodů (viz obr.).

Za krk si dejte polštářek tak, aby horní polovina těla byla mírně předkloněna dopředu. To usnadní přitlačit bradu na prsa a tím snadněji polknout. Polštářek na straně zase může zabránit nechtěným pohybům do stran. Položte paže na stůl, čímž získáte další opěrný bod. K tomu, aby naše pozice v sedě byla dobrá a stabilní, je rovněž velmi důležitá správná výška stolu.

Jíst lžící je snazší než jíst nožem a vidličkou. Někdy může být dobrým řešením i jíst rukama. Velikost sousta je záležitost velmi individuální; někteří pacienti se dáví, když mají plnou pusku, jiní mají potíže při malém množství jídla v ústech. Pití ledové vody před jídlem může pomoci k větší citlivosti na jídlo v ústech a rovněž polykání. Pokud při jídle hraje roli únava, doporučuje se jíst menší porce častěji. Když se vám nepodaří polknout, otočte hlavou doprava či doleva. Člověk, který vám při jídle pomáhá, by měl vždy sedět naproti vám.



Následující rady jsou důležité pro toho, kdo vám při jídle či pití pomáhá:

- ≠ položte lžici na jazyk
- ≠ přitlačte lžici na jazyk
- ≠ lžici z úst vyndávejte, jenom když jsou ústa zavřená
- ≠ dohlédněte na to, aby pacient dobře žvýkal
- ≠ poraďte pacientovi, aby měl ústa zavřená a stoličky pevně stisknuty k sobě
- ≠ poraďte pacientovi, aby přitlačil bradu na prsa a výrazně polkl
- ≠ snažte se, aby pacient polykal vždy více než jednou

JÍDLO PŘI PROBLÉMECH S POLYKÁNÍM A RADY PŘI PROBLÉMECH S DÁVENÍM

Každý pacient postižený Huntingtonovou chorobou má dříve či později potíže s polykáním. V počátečním stadiu se to nestává příliš často, ale jak nemoc postupuje, dávení při jídle se stává častější a mívá horší průběh. Jídlo se stává spíše povinností než potěšením. Jestliže i přes různá opatření, která byla popsána v předchozí kapitole, se často při jídle dávíte, je nutno změnit konzistenci neboli hustotu přijímané stravy. Hustota jídla může být pevná (maso, rýže) nebo kapalná (voda, čaj, mléko).

Jaká je vhodná hustota?

Husté tekutiny, jako je jogurt nebo puding, se snadněji pijí než tekutiny jako např. mléko či voda. Hustší tekutiny se pomaleji rozlévají v puse a snáze se polykají. Hladké tekutiny jsou lepší než tekutiny obsahující kousky. Polévka s knedlíčky či nudlemi nebo jogurt s kousky ovoce se těžko polykají. Pocit, že v ústech je najednou něco jiného, vyžaduje jinou koordinaci a tato změna je často obtížná. Schopnost dobře rozžvýkat pevnou stravu se u Huntingtonovy choroby zhoršuje.

Zahušťování nápojů

Existují různé způsoby, jak zahustit nápoje. Lze použít např. Nutilis, instantní zahušťovadlo, které lze rozpustit jak v teplých tak ve studených nápojích. Použité množství se přizpůsobí tomu, jaká hustota je požadována. Při zahušťování nápojů důkladně rozšlehejte, aby v něm nezůstaly kousky.

Kašovitá strava

Kašovitou stravu lze získat několika způsoby, například ručním mícháním nebo elektrickým mixérem. Při mixování pevných druhů jídel, jako masa, ryby, kuřete, brambor či zeleniny, je vhodné použít omáčky, mléka a/nebo kousku másla či jiného tuku. Avšak je třeba si uvědomit, že přidávání velkého množství tekutiny zvětšuje objem potravy. A větší (příliš velký) objem jídla

může způsobit problém s tím, aby pacient snědl dostatečné množství jídla, obsahující dostatečné množství energie. Menší příjem potravy může být kompenzován některými doplňky, přidanými do jídla. Poradte se o této záležitosti s lékařem. Pokud hubnete v důsledku nedostatečného přísunu stravy, využijte některé typy, uvedené v dřívější kapitole.

Typy jak jíst při potížích s polykáním

- ≠ u chleba odkrojte kůrku
- ≠ na chleba dávejte snadno roztíratelné věci jako např. tavený sýr, paštiku
- ≠ mažte chléb máslem po obou stranách
- ≠ chléb nahraďte ovesnou kaší, vločkami nebo pudinkem
- ≠ chléb krájejte na malé kousky a pokud je to nutné, namáčejte do mléka
- ≠ místo mléka pijte mléčné koktejly nebo řidší puding
- ≠ je snazší jíst měkký dort se šlehačkou než sušenky

Pomoc, dusím se...

Pokud cítíte, že se začínáte dusit a že se zkrátka jídlo nedostává do zažívacího ústrojí tím správným způsobem, nejlépe je okamžitě začít kašlat. Nepotlačujte kašláni a přestaňte žvýkat. Předkloňte se a jednou nebo dvakrát silně zakašlejte. Síla kašle uvolní dýchací cesty. Polkněte jednou či dvakrát hned jak máte pocit, že to můžete udělat. Po takovémto záchvatu je velmi důležité si chvilku odpočinout. Snažte se na jídlo soustředit. Časem zjistíte, že se často začínáte dávit, pokud se rozptylujete jinými věcmi. Při této chorobě se postupně snižuje schopnost ovládat horní polovinu těla. Když se vám zdá, že se začínáte dusit, máte automaticky tendenci zaklonit hlavu. Nedělejte to! Znovu připomínáme: předkloňte se, aby se jídlo mohlo dostat zpět do úst. Pamatujte si, že opakované pravidelné silné kašláni je mnohem více účinné než slabé a nepravidelné.

Pokud se skutečně začnete dusit a nemůžete dýchat ani mluvit, je nutná rychlá pomoc. Pomoc by měla být poskytnuta následujícím způsobem:
Zkuste odstranit jídlo z úst:

- 1) Ohněte horní část těla pacienta dopředu tak, aby hlava směřovala ke kolenům
- 2) Udeřte silně pacienta čtyřikrát do zad mezi lopatky plochou dlaní; ubezpečte se, že se pacient nenadechuje!

Pokud pacient už nemůže dýchat, je třeba použít tzv. Heimlichovu pozici.

- 1) Postavte se za pacienta a položte ruce okolo jeho pasu pod žebra
- 2) Zatněte ruku do pěsti tak, aby strana s palcem směřovala mezi pupík a žebra.
- 3) Zatlačte pěst za pomoci druhé ruky rychle a pevně směrem vzhůru na žaludek pacienta. Tento tlak vytlačí sousto zpět. Pokud je to nutné, pohyb opakujte.



Když se začnete dusit a není na blízku nikdo, kdo by vám mohl pomoci, opřete se o stěnu nebo si sedněte na židli a zkuste si na žaludek ostře zatlačit sami. Snažte se za každou cenu zachovat klid a postupujte podle popsanych instrukcí.

KONKRÉTNÍ PROBLÉMY SOUVISEJÍCÍ S JÍDLEM

Z toho, co bylo uvedeno dříve, je patrné, že problémy s hubnutím, se žvýkáním a polykáním se u Huntingtonovy choroby vyskytují velmi často a jsou běžné. Existují však i další problémy související s jídlem, které se zdaleka tak často neobjevují. Patří k nim zvracení a zácpa.

Zácpa

Kašovitá nebo tekutá strava, obsahující málo vlákniny, v kombinaci s problémy se žvýkáním a polykáním mohou přispět k zácpě. Ke zdravé látkové výměně a funkci střev je nutná vláknina například ve formě výrobků z obilí, syrové zeleniny a ovoce. Pokud máte problémy s konzumací jídla, obsahujícího velké množství vlákniny, může to vést k zácpě. Stolica je velmi tuhá, což může vyvolat bolesti či křeče v břiše, pocity plnosti a nadýmání. Co byste měli dělat?

- ⚡ Nesnažte se tlačit, může to způsobit hemeroidy; počkejte až se vám bude opravdu chtít a vyprázdnění věnujte dostatek času.
- ⚡ Dbejte na dostatečný přísun tekutin, měli byste vypít nejméně 1,5 litru tekutin denně, což je asi 12 - 16 menších hrnečků.
- ⚡ Jezte měkké ovoce nebo ovocné pyré jako např. banány, broskve, švestky, kompoty, jablečné či jiné pyré a nebo si můžete ovocné pyré připravit doma sami.
- ⚡ Občas nahradte celé jídlo ovesnou kaší.
- ⚡ Pokud používáte jako doplněk stravy tekutou výživu (Nutridrink), zvolte raději výživu s vysokým obsahem vlákniny (Nutridrink MultiFibre).

≠ O případném používání projímadel se vždy poraďte s lékařem, nikdy sami neexperimentujte s léky.

Zvracení

Malé procento lidí postižených Huntingtonovou chorobou trpí zvracením nebo vyvrhnutím sousta zpět do úst ze žaludku, poté co bylo snědono. Nehovoříme zde přímo o onemocnění, ale tato záležitost může být pro pacienta velmi obtěžující a nepříjemná. Jídlo, které se vrací ze žaludku, je kyselé. Příčiny zvracení a vyvrhování jídla zpět nejsou zcela známy, avšak mimovolní pohyby hned po jídle hrají v této záležitosti určitě velmi podstatnou roli. Obsah žaludku může být v důsledku těchto pohybů vytlačen zpět. Dále uvedeme několik užitečných rad, které pomohou zabránit tomu, aby se jídlo vracelo ze žaludku zpět do úst.

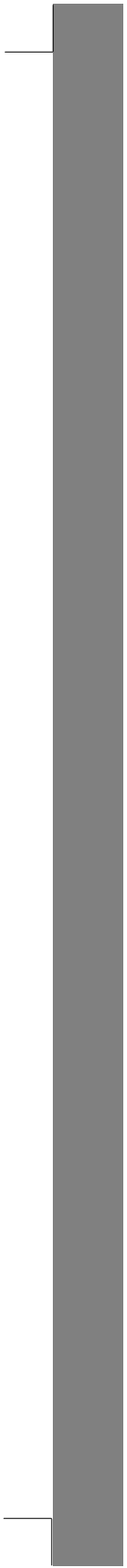
- ≠ Jezte často a méně. Neomezujte jídlo na obvyklé dvě až tři hlavní porce denně, ale jezte raději 6 - 8 menších porcí. Jste zvyklí na to, začínat hlavní jídlo polévkou? Pokud ano, jezte polévku hodinu před hlavním jídlem. Jste zvyklí dát si po obědě moučník, například puding? Snězte ho až hodinu po jídle.
- ≠ Jezte v klidu a pokud možno se uvolněte a vyhradte si na jídlo dostatek času. Po jídle si vždy aspoň chvíli odpočiňte.
- ≠ Velmi tučná jídla se těžko tráví a zůstávají tedy v žaludku déle. Rozložte si proto konzumaci tučných jídel rovnoměrně na celý den.
- ≠ Pokud uvedené rady nepomáhají, poraďte se s lékařem o případném užívání léků.

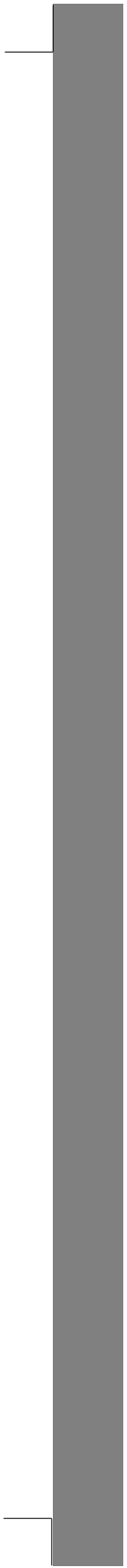
VLIV MEDICÍNY

V současné době zatím neexistuje účinná léčba Huntingtonovy choroby. Mimovolní pohyby lze někdy udržet částečně pod kontrolou pomocí léků (neuroleptik). Avšak tyto léky mohou někdy mít zhoršující vliv na polykání a mluvení. Mnoho pacientů postižených touto chorobou také trpí, což je celkem pochopitelné, depresí. Deprese může rovněž způsobit ztrátu chuti k jídlu. Antidepresiva pomohou často chuť k jídlu zlepšit.

U pacientů, trpících Huntingtonovou chorobou, se také vyskytují potíže se žaludeční nevolností a zvracením. V současné době již existují léky, které tyto potíže mohou zmírnit. V některých případech se žaludek vyprazdňuje pomalu, což může způsobit zvracení. Vhodný lék může proces trávení potravy v žaludku upravit, čímž se zvracení odstraní.

Pokud vás při jídle provázejí obavy, že se začnete dávit či dusit a nemůžete se tak v klidu najíst, lze použít léky na uvolnění a uklidnění. Pokud máte jakékoliv problémy či dotazy o užívání léků, poraďte se s lékařem.





KDYŽ UŽ NENÍ MOŽNÉ JÍST

U každého pacienta, který trpí Huntingtonovou chorobou, přijde doba, kdy se problémy s polykáním natolik zhorší, že se pacient dusí prakticky při každém soustu či doušku. V této době už je také potřeba jíst poměrně velké množství jídla na udržení váhy. Na jedné straně tedy potřebujete hodně jíst, abyste nehubli a na druhé straně se tento proces stává pro vás prakticky nemožným. Jídlo se tedy stává velmi nepříjemnou činností a může se zdát, že strávíte prakticky celý den jídlem, abyste si zachovali dobrou kondici.

Promluvte si o svých problémech s ostatními

Mnoho pacientů s Huntingtonovou chorobou se už často setkalo s problémem, kdy se při jídle začali dusit či dávit. Obavy z toho, že se to bude opakovat, vám zabraňují jíst v klidu. Určitě není snadné mluvit o těchto problémech. Nicméně promluvit si o tom s někým je velká úleva. Ostatní, kteří jsou rovněž postiženi touto chorobou, ať už jsou to vaši příbuzní nebo ti, co znáte ze společnosti pro Huntingtonovu chorobu, mají určitě stejné pocity. Můžete s nimi promluvit o tom, jak to zvládají oni.

Zůstaňte v kontaktu s ostatními lidmi

V průběhu nemoci se stane čím dál tím obtížnější mluvit zřetelně. Všimnete si, že lidé ve vašem okolí si nejsou jisti, jak na vás mají mluvit. Je však velmi důležité nestranit se okolím a neisolovat se. Dejte jim některé následující typy a nebo jim dejte přečíst tuto brožuru:

- ≠ Ujistěte se, že udržujete kontakt očima
- ≠ Zachovejte stejnou úroveň očí
- ≠ Dbejte na to, aby v pozadí nebyl hluk a v místnosti bylo hodně světla
- ≠ Ptejte se tak, aby bylo možné odpovědět „ano“ či „ne“
- ≠ Využívejte mimiku obličeje
- ≠ Používejte krátké a jednoduché věty
- ≠ Zopakujte vždy to, co řekl pacient, takže pozná, co jste mu rozuměl/a
- ≠ Nepředstírejte, že jste rozuměl/a, když tomu tak není
- ≠ Pokud dáváte nějaké pokyny, dávejte je ve správném pořadí
- ≠ Uvědomte si, že pacient vstřebává informace pomalu
- ≠ Přemýšlení o odpovědi může pacientovi trvat dlouho

Zaznamenejte svá přání

Můžete požádat členy vaší rodiny, přátele, sociální pracovníky, či kontaktní osobu ze společnosti pro Huntingtonovu chorobu, aby si s vámi pohovořili o vašich přáních a představách o budoucnosti a sepsali to. To může být i pro ně dobrý základ při případném rozhodování v budoucnosti, kdy už to s nimi třeba nebudete moci prodiskutovat. Pokud budete mít nějaké otázky po přečtení této brožury, zkontaktujte svého lékaře či pracovníka ze Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě.

HUNTINGTONOVA CHOROBA A DIETA

Recepty na vhodné nápoje

Obohacené mléko

1/2 litru plnotučného mléka
Fantomalt

Nasypte prášek Fantomaltu do džbánu či jiné nádoby. Postupně přilévejte mléko a míchejte dokud se Fantomalt úplně nerozpustí. Uchovávejte v lednici.

Medový nápoj

1/4 litru plnotučného mléka
2 lžičky medu

Ohřejte mléko. Dejte med do hrnečku a pomalu za stálého míchání zalévejte teplým mlékem.

Mléčný koktejl

1/4 litru plnotučného mléka
1 kopeček zmrzliny
případné esence na dochucení koktejlů

Vše důkladně rozmixujte.

Jogurtový nápoj

1/4 litru plnotučného mléka
1 kelímek obyčejného ovocného jogurtu
cukr podle chuti

Vše důkladně rozmixujte, podávejte chlazené.

Chlazená pepermintová čokoláda

1/4 litru plnotučného mléka
2-4 vrchovaté lžičky instantní čokolády
esence s pepermintovou příchutí
strouhaná čokoláda

Rozmíchejte čokoládový prášek s pepermintovou esencí v malém množství mléka. Za stálého míchání dolévejte zbytek mléka. Nakonec můžete nápoj ozdobit nastrohanou čokoládou.

Citrusové překvapení

1/4 l plnotučného mléka
citrónový likér
plátky pomeranče a citrónu na ozdobu

Do citrónového likéru přilijeme mléko podle chuti. Podáváme chlazené ve vysoké sklenici ozdobené plátky citrónu a pomeranče.

Medový nápoj ochucený whisky

1 hrnek teplého mléka
2 rovné lžičky medu
1 lžička whisky nebo brandy

Ohřejte mléko, zamíchejte s medem a přidejte whisky či brandy.

Moka teplé mléko

1/2 litru mléka
2 lžičce instantního čokoládového prášku
1 lžička rozpustné kávy
1 lžičce šlehačky

Převařte mléko a nalijte do džbánu či jiné nádoby, přidejte čokoládu a kávu. Vše důkladně zamíchejte, poté rozmixujte se šlehačkou a ihned podávejte.

Příklad jídelníčku pro ty, kteří mají potíže s polykáním

Snídaně: ovesná či jiná instantní obilná kaše, ovocný džus rozmixované ovoce, bílý či ochucený jogurt

Hlavní jídlo: polévka, hovězí či skopové ragú, ryba v omáčce, těstoviny, květák, zapečené brambory se sýrem, čočková jídla apod.

Dezert: rozmixované ovoce, mléčný puding, rýžový nákyp, krupicová kaše, vaječný krém, různé druhy želé se šodó, karamelový krém, jemné jogurty, zmrzlina apod.

Doporučení: Pokuste se vypít každý den sklenici džusu z čerstvých pomerančů a citrónu, abyste měli pravidelný přísun vitamínu C.

Wybrané recepty jídel s vysokou kalorickou hodnotou

Salát z pečeného kuřete

4 hrnky na kostičky nakrájeného kuřete
1 1/2 hrnku vařené rýže
1 větší hrnek kuřecí či houbové krémové polévky
1 hrnek majonézy
sůl, pepř podle chuti
1 hrnek nastrohaného sýru

Rozmíchejte kuře, rýži, polévku, majonézu, sůl a pepř a vše dejte do mělkého pekáče či kastrůlku. Pečte při teplotě 150 – 200 stupňů asi 30 minut. Z daného množství připravíte asi 4 porce, z nichž každá má energetickou hodnotu cca 800 kcal.

Hamburger Stroganov

1/2kg mletého hovězího
1/2kávové lžičky worchestru
3 lžičky mouky
1 hrnek kysané smetany
1/4 hrnku másla
1 kávová lžička soli
1/4 hrnku nakrájené cibule
1/4 kávové lžičky pepře
1/4 kg čerstvých nakrájených hub

Rozpusťte máslo na větší pánvi a maso opečte dohněda. Pomalu zahustěte rozmíchanou moukou a přidejte nakrájenou cibuli, houby, sůl a pepř. Přikryjte pokličkou a poduste asi 5 minut, dokud cibule a houby nezměknou. Přidejte kysanou smetanu a dobře promíchejte. Podávejte s nudlemi či jinými těstovinami. Z daného množství lze připravit 4 porce, z nichž každá má energetickou hodnotu asi 580 kcal.

Nudle Alfredo

4 hrnky vařených vaječných nudlí
1/2 hrnku másla
1/2 hrnku tučné smetany
1/2 hrnku nastrohaného parmazánu
1/4 hrnku strouhaného tvrdého sýru
sůl, pepř podle chuti

Uvařte nudle ve vařící vodě doměka a scedte. Na malé pánvičce rozpusťte máslo, přidejte smetanu a mírně ohřejte a zalijte nudle. Přidejte sýr, sůl a pepř. Protřepte dokud nejsou nudle úplně pokryty směsí. Z daného množství připravíte 4 porce, z nichž každá má kalorickou hodnotou asi 670 kcal.

Vařená jablka

2 hrnky pšeničné mouky
1/2 kávové lžičky soli
2/3 hrnku hnědého cukru
4 oloupaná jablka zbavená jader a nakrájená na čtvrtky
1/2 kávové lžičky muškátového ořechu
1/2 kávové lžičky skořice
1/2 hrnku nakrájených vlašských ořechů
1/3 hrnku másla
2 rozklepnutá vejčička
1 hrnek kysané smetany

Nasypte mouku a sůl do větší mísy. Oddělte si 2 polévkové lžíce hnědého cukru a zbytek cukru nasypete do mísy a vše dobře zamíchejte. Přidejte máslo a vlašské ořechy a opět zamíchejte. Nakrájená jablka dejte do směsi a ocukrujte dvěma lžícemi cukru. Pečte při teplotě 200 stupňů asi 15 minut dokud jablka nezměknou. Zatímco se jablka se směsí pečou smíchejte vejčička s kysanou smetanou, skořicí a muškátovým oříškem. Když jsou jablka upečena vyndejte vše z trouby a povrch polijte rozmíchanými vejčičky se smetanou, skořicí a muškátem rovnoměrně po celé ploše a ještě trochu pocukrujte. Poté vše znovu zapečte 30 – 40 minut. Podávejte teplé či studené. Z daného množství připravíte 4 porce, každou s energetickou hodnotou asi 900 kcal.

Sýrový koláč

1 1/2 kg měkkého tvarohu
2 hrnky cukru
1/2 litru tučné smetany
1 celé vejčičko
3 vaječné žloutky
1/2 litru kysané smetany
2 lžíce vanilky
1/2 kávové lžičky rumové esence
1 1/2 hrnku rozdrobených či rozstrouhaných sušenek
1/2 hrnku másla

Rozmixujte sušenky s máslem a směs rozdělte na dvě poloviny. Každou polovinu směsi dejte do pánve na pečení a řádně upěchujte. Z tvarohu, cukru a vajec umíchejte krém, přidejte kysanou smetanu, tučnou smetanu a ostatní dochucovací ingredience. Vše důkladně zamíchejte. Pak nalijte na korpusy. Pečte při teplotě 200 stupňů. Ze dvou koláčů získáme celkem 16 porcí, z nichž každá má 620 kcal.

Jak zvolit či upravit jídlo a jeho konzistenci pro pacienty, kteří nemohou dobře polykat

Návod na dodržení zdravé diety

Dobrá dieta vyžaduje, aby všechny hlavní složky potravy byly vyvážené a vyhovovaly požadavkům jednotlivce. Nejjednodušší metoda, jak zabezpečit, že žádná z hlavních živin není vynechána, je postavit dietu na pěti základních skupinách potravin. Každá skupina obsahuje potraviny, které poskytují podobné živiny v různých poměrech.

Skupina 1 – Chléb a potraviny z obilnin
Skupina vitamínů B, minerály a vláknina

Skupina 2 – Ovoce a zelenina
Vitamín A, C, kyselina listová, železo, vláknina

Skupina 3 – Mléko a mléčné výrobky
Vitamin A a D, vápník, bílkoviny a riboflavin

Skupina 4 – Maso, ryby, drůbež a vejčká
Bílkoviny, železo a skupina vitamínu B

Skupina 5 – Tuky a oleje
Esenciální mastné kyseliny, vitaminy E, A a D

K zabezpečení zdravé diety se doporučuje podávat denně:

4 porce ze skupiny 1 a 2

1-2 porce ze skupiny 3 a 4

1 polévkovou lžící ze skupiny 5

Úprava konzistence jídla v těchto skupinách neovlivní složení jednotlivých živin.

V dalším uvedeme několik příkladů, jak můžeme konzistenci potravin v jednotlivých skupinách přizpůsobit tak, aby lépe vyhovovala jednotlivým pacientům s polykacími potížemi. Terapeut specializující se na problémy s řečí (logoped) bude schopen vám poradit, jaká hustota potravy je nejvhodnější a dietní sestra vám pomůže sestavit vhodný vyvážený jídelníček založený i na oblíbenosti či neoblíbenosti jednotlivých potravin.

1. Tekutá/kašovitá strava

Tekutá či řídká rozmixovaná strava je nutná pro pacienty, kteří mají potíže se žvýkáním a polykáním a hrozí nebezpečí, že se jím mohou při jídle kousky potravy dostat do dýchacích cest. Jídlo by mělo být "hladké", bez žmolků a tuhých kousků. (Správná hustota se dá ověřit tak, že na povrch jídla napíšete dřevěnou rukojetí „8". Číslice 8 by měla být zřetelně vidět, než se začne pomalu vytrácet.)

Chleba a obilniny

Vhodné

- hotové instantní ovesné kaše rozpuštěné v džusu, mléku či vodě
- mouka, kukuřičná moučka na zahuštění omáček
- jednoduchá buchta rozmíchaná či rozmixovaná se šlehačkou či zmrzlinou
- chléb namočený v mléku

Nevhodné

- rýže
- tousty
- těstoviny např. nudle, špagety, flíčky
- cukrářské výrobky (koláče), pizzy
- sušenky, oplatky
- opečené či syrové müsli

Ovoce a zelenina

Vhodné

- konzervy/kompoty: broskve, hrušky, meruňky, švestky
- dětské ovocné výživy, dřeně, dětské konzervy
- špenátové pyré
- květákové prsty

Nevhodné

- jakékoliv syrové ovoce či zelenina
- ananas, pomeranč, rajská jablka, sušené ovoce
- zelí, cibule
- čerstvé/mražené: hrášek, fazole, kukuřice
- jakákoliv listová zelenina

Mléko, sýr a ostatní mléčné výrobky

Tyto výrobky nevyžadují většinou žádnou či jen mírnou úpravu konzistence.

Vhodné

- sýr, krémy, šlehačka
- sýr tavený či strouhaný
- zmrzlina, puding, jogurt (bez kousků)
- mléko zahuštěné jogurtem, šlehačkou, zmrzlinou, ovocným pyré, vaječné krémy, sýrové krémy

Nevhodné

- tvrdý sýr (drobivý)

Maso, ryba, drůbež, vajíčka

Vyvarujte se tuhého šlachovitého masa a zajistěte, aby všechna jídla byla podávána s hustou krémovou omáčkou.

Vhodné

- dobře udušené či uvařené maso
- sekaná
- řídká míchaná vajíčka
- lososová pěna

Nevhodné

- grilované maso
- slanina
- ořechy

Tuky/oleje

Vhodné

- krémové omáčky, oleje a tuky na zahušťování

Nevhodné

- smažená jídla

Tekutiny

Vhodné

- husté ovocné džusy

Nevhodné

- voda, čaj, káva atd.
- kupovaná želé

2. Mixovaná strava

Dieta složená z mixované stravy je určena pro pacienty, kteří jsou schopni jíst hustší stravu než pouze tekutou, případně i s menšími kousky. Je velmi důležité, aby jídlo nebylo suché a drobné, ale dobře promaštěné, aby jednotlivá sousta bylo možné dobře nabírat a tvarovat.

Chleba a obilniny

Vhodné

- rychlá instantní obilná kaše (rozmíchaná v džusu, ve vodě nebo v mléce)
- pšeničná či kukuřičná mouka na zahuštění omáček
- jednoduchá buchta, rozmixovaná se šlehačkou nebo se zmrzlinou
- nakrájené těstoviny nebo lasagne, špagety, makarony (menší tvary)
- chléb rozmočený v mléce

Nevhodné

- rýže
- tousty
- dorty nebo jiné cukrářské výrobky
- sušenky
- opékané či syrové müsli

Ovoce a zelenina

Vhodné - kompoty: broskvový, hruškový, švestkový, meruňkový
- dětské ovocné výživy
- brambory, mrkev, dýně
- květák (mražený)
- brokolice, špenát (mražený)
- rozmačkané banány

Nevhodné - syrové ovoce a zelenina

Mléko, sýry a ostatní mléčné výrobky

Vhodné - sýr, šlehačka
- strouhaný či tavený sýr, sýrové omáčky
- zmrzlina, puding, jogurty (bez kousků)
- jogurtové mléko, ovocné koktejly či mléko zahuštěné šlehačkou nebo zmrzlinou
- měkký nebo drobivý sýr

Nevhodné - krájené či plátkové sýry

Maso, ryby, drůbež a vajíčka

Vhodné - dušená, vařená či uzená vykostěná ryba
- sekaná

Tuky/oleje

Vhodné - tuky a oleje na omaštění jídel

Nevhodné - smažené pokrmy, které se mohou při jídle drobit

Tekutiny

Vhodné - husté ovocné džusy
- zahuštěné tekutiny všude tam, kde je to možné

Nevhodné - voda, čaj, káva apod.

3. Měkká strava

Dieta skládající se z měkké stravy je doporučena pacientům, kteří jsou sice schopni žvýkat, ale rychle se unaví nebo kteří už mají omezenou schopnost rozkousat tuhou stravu. Měkké jídlo by se mělo snadno ukrojit i vidličkou. Podávaná jídla by se měla nakrájet na jednotlivá sousta, např. vařené brambory, sýr apod.

Chleba a obilniny

Vhodné - ovesná či jiná obilná kaše, kukuřičné lupínky a podobné přípravky určené k snídani se studeným či teplým mlékem
- chléb či pečivo s máslem a měkkým sýrem, s tenkými plátky šunky či jiné měkké uzeniny, tuňákem, lososem atd.

- sušenky máčené v čaji či v kávě
 - rýže, těstoviny
- Nevhodné
- celozrnný chléb s kůrkou
 - tvrdé sušenky (s ořechy)

Ovoce a zelenina

- Vhodné
- bramborový salát
 - jakákoliv dobře uvařená zelenina
 - ovocný salát z měkkého (rozmočeného) či kompotovaného ovoce
- Nevhodné
- chřupavé ovoce a zelenina

Mléko, sýr a ostatní mléčné produkty

- Vhodné
- všechny mléčné produkty
- Nevhodné
- nic

Maso, ryba, drůbež, vejce

- Vhodné
- vařené maso, které lze ukrojit i vidličkou
 - vařená či sázená vejce
- Nevhodné
- grilované maso

Tuky a oleje

- Vhodné
- krémové omáčky zahuštěné olejem či jiným tukem
- Nevhodné
- nic
- Ostatní
- Nevhodné
- např. křupky, ořechy

Tekutiny

Husté tekutiny lze doporučit pacientům, kteří nejsou schopni polknout bezpečně řidší nápoje. Většinu nápojů jako čaj, káva, mléko, ovocné džusy lze zahustit některými přípravky jako např. Nutrilisem.

Příklad vysokokalorické diety pro pacienty s Huntingtonovou chorobou (asi 5000 kcal)

- 7.00 hod. Vysokoenergetický nápoj či jiný doplněk výživy
- Snídaně
- velká miska ovesné kaše s cukrem a 2 lžičce Fantomaltu
 - 2 vařená vejce rozmíchaná v hrnečku s máslem
 - 3 krajíce chleba s máslem - máčené v mléce
 - 1 sklenice mléka, šálek čaje s cukrem

- Svačina Vysokoenergetický nápoj s mlékem
chléb s máslem máčený v mléce s cukrem
- Oběd (volte pokrmy uvedené v dietě -mixovaná strava)
hustá polévka, 2 lžíce glukózy
dvojitá porce masa, kuřete nebo ryby- dobře uvařené
bramborová kaše s máslem
mléčný pudink s dvěma lžícemi glukózy
nebo čerstvé ovoce např. banán rozmíchat s pudinkem
a zmrzlinou
1. odpolední svačina
vysokoenergetický nápoj
chléb s máslem, máčený v mléce
buchta, sklenice mléka, šálek čaje
2. odpolední svačina
vysokoenergetický nápoj či jiný doplněk výživy
1. večeře stejná jako oběd
1 sklenice čerstvé pomerančové šťávy
2 lžíce Fantomaltu
2. večeře vysokoenergetický nápoj či jiný doplněk výživy
velká miska ovesné kaše či jiných cereálních lupínků s cukrem
a šlehačkou
3. večeře hustý jogurt s Fantomaltem
- pozdní večeře
2 krajíce chleba s máslem máčené v mléce
2 lžíce glukózy, mléko
- Poznámka: Pokud je to možné, nabídněte pacientům postiženým
Huntingtonovou chorobou jídlo každou hodinu. Podle možností
přidávejte do jídel šlehačku, sušené mléko či vejčeka.

**KONTAKTNÍ ADRESA SPOLEČNOSTI PRO POMOC PŘI
HUNTINGTONOVÉ CHOROBĚ:**

MUDr. Jana Židovská, CSc.
Ústav biologie a lékařské genetiky
Ke Karlovu 2, 128 08 Praha 2
Tel.: 2 2496 7171-2
E-mail: huntington@brailnet.cz
<http://www.brailnet.cz/hch>

Registrace MV ČR č. VSC/1-6616/91 ze dne 14. 5. 1991
IČO: 40614603
Běžný účet: 1543349/0800

ROZHODOVACÍ STROM NUTRIČNÍ TERAPIE

Existuje celá škála enterální výživy určené k popíjení, k podání sondou či různých doplňků stravy. Příklady částečné či úplné enterální výživy naleznete v následujícím rozhodovacím stromě.

Je dostatečné množství stravy přijímáno ústy?

