

HUNTINGTONOVA NEMOC A VÝŽIVA



Jiří Klempíř
Alžbeta Mühlbäck

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z.s.

HUNTINGTONOVA NEMOC A VÝŽIVA

Autoři:

doc. MUDr. Jiří Klempíř, Ph.D.; MUDr. Alžbeta Mühlböck

Spoluautoři:

Mgr. Eva Baborová; Bc. Martina Dvořáková; Bc. Petra Havrlíková;
PhDr. Olga Klempířová, Ph.D.; Mgr. Romana Konvalinková; Mgr. Lucie Růžičková

Odborný recenzent:

doc. MUDr. František Novák, Ph.D.

Vydavatel:

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z.s.

Podklady pro publikaci vznikly ve spolupráci s Všeobecnou fakultní nemocnicí v Praze, v rámci grantových projektů JNDP 8F19004, GAČR 19-017475 a Progres Q27.



**VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ
NEMOCNICE V PRAZE**



**1. LÉKAŘSKÁ
FAKULTA**
Univerzita Karlova

Publikace vznikla za finanční podpory Ministerstva zdravotnictví ČR – Program vyrovnávání příležitostí pro občany se zdravotním postižením



Sponzorské dary a finanční podporu poskytly společnosti:

Abbott Laboratories s.r.o.

AOP Orphan Česká republika

B. Braun Medical s.r.o.

Fresenius Kabi s.r.o.

Nestlé Česko s.r.o.

Nutricia, a. s.

ROCHE s.r.o.



Vydavatel této publikace, Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z. s., velice děkuje všem autorům, spoluautorům a dalším odborníkům, kteří se podíleli na jejím vzniku. Jejich bohaté odborné zkušenosti a jejich znalost diagnózy Huntingtonova choroba daly vzniknout publikaci, díky které lze lépe zvládat problémy s výživou u pacientů. Správně nastavená péče je pro pacienta velice důležitá a v mnoha případech je zajištění dostatečné a hlavně vhodné výživy otázkou života a smrti.

V publikaci naleznete mnoho vysvětlení, rad a informací, jak zvládat komplikace spojené s polykáním, volbou vhodné stravy a potravin pro zvláštní lékařské účely pro zajištění dostatečné výživy pacientů s HCH. Publikace je určena nejen samotným pacientům, ale i rodinám a blízkým pacienta, pečovatelům, studentům či odborníkům, kteří se s Huntingtonovou chorobou setkávají.

Pokud budeme znát všechna specifika diagnózy a budeme mít snahu pochopit a porozumět, pak dokážeme najít správný přístup a způsob, jak pacientům i rodinám pomáhat.

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z. s., vznikla roku 1991 s cílem informovat a poskytovat všestrannou pomoc a podporu pacientům s Huntingtonovou chorobou, jejich rodinám, blízkým, pečovatelům, osobám v riziku, ale také odborníkům i laikům, kteří s touto diagnózou přicházejí do styku.

Více o organizaci naleznete na www.huntington.cz.



My všichni, kdo pracujeme v pomáhajících profesích, chceme navracet zdraví nemocným lidem. Pro každého z nás je bolestné a těžké přihlížet postupnému horšení tělesného a duševního stavu našich pacientů, kteří trpí takovou nevyhlášenou nemocí, jako je Huntingtonova nemoc.

Nebýt schopen zcela vyléčit či alespoň zpomalit vývoj nemoci však neznamená, že jsme zcela bezmocní. Pokud nacházíme smysl naší práce i v podmínkách, které neuemožní návrat zdraví, můžeme účinně pomáhat nemocným i jejich rodinám v mnoha směrech.

Pro skutečně významnou pomoc u Huntingtonovy nemoci je však zapotřebí vybudovat tým mnoha specialistů. Potřebujeme v něm genetika, neurologa, psychiatra, psychologa, logopeda, fyzioterapeuta, ergoterapeuta, nutricionistu a sociálního pracovníka.

Mám velkou radost, že jsem se mohl podílet na vzniku takového týmu a rozšiřovat jeho záběr. Ještě větší radost mám, že se tento tým stále rozrůstá, noví členové přinášejí a získávají nové znalosti a zkušenosti.

Tato kniha se věnuje velmi důležitému aspektu Huntingtonovy nemoci, a tou je výživa. Součástí nemoci je úbytek tělesné hmotnosti, ztráta svalové hmoty, fyzické kondice a následné oslabení imunity. Proč k tomu dochází, víme pouze zčásti, přesto jsme právě zde schopni účinně pomáhat, a to i v dlouhodobém horizontu vývoje onemocnění.

Problematika výživy je příkladem toho, jak nutná je mezioborová spolupráce. Současně však vyžaduje přítomnost cílevědomého a systematicky se vzdělávající-

ho a inspirujícího „spiritus movens“. Touto osobností se v našem týmu stal doc. MUDr. Jiří Klempíř, PhD. Jeho dlouhodobý zájem o problematiku výživy vedl k významnému pokroku péče v této oblasti.

Docent Klempíř navázal před několika lety spolupráci s MUDr. Alžbetou Mühlbäck, která se věnuje problematice Huntingtonovy nemoci v Německu. Jedním z výsledků jejich spolupráce, za přispění dalších členů týmu, podílejících se na péči o naše pacienty, je tento text.

Pevně doufám, že informace obsažené v knize přinesou pomoc nemocným a jejich rodinám. Co je však pro mě neméně důležité, aby se tato kniha dostala do rukou i těm lékařům, kteří mají o výživě pouze obecné znalosti a neznají konkrétní a dostupné možnosti péče.

prof. MUDr. Jan Roth, CSc.
neurolog

Centrum extrapyramidových onemocnění,
Neurologická klinika a Centrum klinických neurověd
1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova
a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze



Výživa a její příjem jsou nezbytnou součástí kvality života. Ve všech známých kulturách je jídlo zdrojem radosti, potěšení a oslavy. Společné jídlo je důležitým společenským pojítkem. Jen stěží si dovedeme představit život bez potěšení plynoucího z příjmu potravy. Avšak pro lidi postižené Huntingtonovou nemocí může být jídlo spojené s velkým stresem a beznadějí.

Před 20 lety jsem byla svědkem toho, jak moje matka zápasila s příjmem potravy, když její nemoc pokročila. Nyní je v pokročilém stadiu Huntingtonovy nemoci moje sestra. Díky pokroku v poznání zásad správné výživy u Huntingtonovy nemoci její pečovatelé vědí, jak správně stravu připravit, a jak jí při jídle pomáhat. Proto si jídlo může užívat i v tomto stavu.

Tato kniha poskytuje pacientům a jejich pečovatelům řadu rad, jak mohou přizpůsobit stravování a pokrmy změněným potřebám lidí v průběhu Huntingtonovy nemoci. Zvládání změn souvisejících s příznaky onemocnění a znalost, jak podle nich nastavit péči je klíčovou pomocí. Cílem je co nejdéle udržet, pokud možno nejlepší životní podmínky nemocných.

Doporučuji tuto knihu pacientům a všem lidem, kterých se péče o lidi s Huntingtonovou nemocí týká. Je velmi přehledně uspořádaná a pro všechny napsaná srozumitelným jazykem.

Astri Arnesen
prezidentka Evropské huntingtonské asociace



Dobrá klinická praxe znamená uplatňovat vše co funguje a přispívá tak ke zvýšení kvality každodenního života. Huntingtonova nemoc přináší celou řadu těžkostí, které jsou výzvou jak pro nemocné, tak pro pečující a vyžaduje spolupráci celého týmu odborníků, kteří se zaměřují na různé příznaky této nemoci.

Významný praktický přínos má zprostředkování současných znalostí a praktických rad zkušených odborníků, přehledným pro širokou veřejnost srozumitelným způsobem tak, aby se usnadnila komunikace mezi pacienty, pečovateli a profesionály. Naučit se přizpůsobit proměnlivým příznakům je zásadní pro udržení kvality života v průběhu Huntingtonovy nemoci.

Proto bych přál knize Jiřího Klempíře a Alžbety Mühlbäck dobré přijetí, rozšíření k mnoha čtenářům a pravidelná aktualizovaná vydání zachycující nový vývoj ve zlepšení péče o lidi s HN.

prof. MUDr. G. Bernhard Landwehrmeyer,
FRCP – HD Center Ulm, Germany,
hlavní investigátor Enroll-HD

JIŽ 110 LET V NEUROLOGII¹

SPOLEČNĚ
měníme budoucnost⁷

SPOLEČNĚ
*pečujeme o pacienty
se závažnými
onemocněními⁷*

SPOLEČNĚ
*ovlivňujeme
osudy nemocných^{2,3}*



2019+

↑
● **autismus**
● **Duchennova muskulární dystrofie**
● **Parkinsonova choroba**
● **Alzheimerova choroba**
● **Huntingtonova choroba**
● **neuromyelitis optica a NMOSD**
● **spinální muskulární atrofie**

2018

● **roztroušená skleróza**

1975

● **Parkinsonova choroba⁶**

1963

● **úzkost**

1961

● **deprese⁵**

1933

● **myasthenia gravis⁴**

1912

● **epilepsie**

1909

● **nespavost, léčba bolesti**

*V Seznamu základních léčiv WHO je uvedeno
30 léčivých přípravků vyvinutých společností Roche.^{2,3}*

Pozn.: **NMOSD** – Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder; **WHO** – Světová zdravotnická organizace

REFERENCE: 1. <https://www.roche.com/about/history.htm> (poslední přístup 19. 3. 2019). 2. 20th WHO Essential Medicines List (March 2017). Dostupné na: <https://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/> (poslední přístup 19. 3. 2019). 3. https://www.roche.com/sustainability/access-to-healthcare/ath_who.htm (poslední přístup 19. 3. 2019). 4. Aeschliman, John A., U.S. Patent 1,905,990 (1933). 5. <https://en.wikipedia.org/wiki/Amiripityline> (poslední přístup 5. 4. 2019). 6. Hauser, R. A. (2009). "Levodopa: past, present, and future." *Eur Neurol* 62(1): 1-8. 7. Roche Product Development Portfolio (stav k 31. 1. 2019, https://www.roche.com/de/research_and_development/who_we_are_how_we_work/pipeline.htm, poslední přístup 19. 3. 2019).



OBSAH

1. ÚVOD	13
2. CO JE TO HUNTINGTONOVA NEMOC?	14
2.1. Co způsobuje Huntingtonovu nemoc?	14
2.2. Poruchy hybnosti	14
2.3. Kognitivní poruchy	14
2.4. Poruchy chování	15
2.5. Varianty nemoci	15
2.6. Malnutrice a její komplikace	15
3. ČLOVĚK A VÝŽIVA	17
3.1. Energetické nároky	17
3.2. Zastoupení a význam některých složek potravy	17
3.2.1. Sacharidy	17
3.2.2. Lipidy	17
3.2.3. Proteiny	18
3.2.4. Vitamíny, minerály, stopové prvky	18
3.2.5. Vláknina	19
3.2.6. Probiotika	19
4. HYDRATACE	20
4.1. Význam vody pro lidský organismus	20
4.2. Příčiny a příznaky dehydratace	20
4.3. Terapie dehydratace	21
4.4. Doporučení k hydrataci	21
5. CO JE TO MALNUTRICE?	23
5.1. Definice a výskyt malnutrice	23
5.2. Příčiny malnutrice	23
5.3. Druhy malnutrice	24
5.4. Specifické příčiny malnutrice u Huntingtonovy nemoci	25
5.5. Komplikace malnutrice	26
5.6. Diagnostika malnutrice	26
5.6.1. Nutriční skrínink	26
5.6.2. Anamnéza	27
5.6.3. Fyzikální vyšetření	28
5.6.4. Laboratorní vyšetření	29

6. PORUCHY POLYKÁNÍ U HUNTINGTONOVY NEMOCI.....	31
6.1. Úvod.....	31
6.2. Základní anatomické vztahy.....	31
6.3. Fáze polykacího aktu	32
6.4. Příznaky poruch polykání (dysfagie).....	34
6.4.1. Penetrace.....	35
6.4.2. Aspirace	35
6.5. Specifika poruchy polykání u Huntingtonovy nemoci	35
6.6. Vyšetření poruch polykání.....	36
6.6.1. Videofluoroskopické vyšetření.....	36
6.6.2. Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES)	40
6.7. Prevence, kompenzační techniky a rehabilitace poruch polykání	43
6.7.1. Hygiena dutiny ústní.....	43
6.7.2. Poloha pacienta při jídle a pití.....	44
6.7.3. Průběh pití a stravování.....	46
6.7.4. Potraviny nevhodné u dysfagie.....	48
6.7.5. Podávání léků při dysfagii	48
6.7.6. Terapeutické techniky.....	48
7. DIETNÍ ZÁSADY PŘI HUNTINGTONOVĚ NEMOCI	50
7.1. Dietní doporučení pro osoby bez poruchy polykání	50
7.1.1. Nejdůležitější zásady diety.....	50
7.1.2. Výběr vhodných potravin	50
7.1.2.1. Maso a uzeniny	50
7.1.2.2. Vejce, mléko a mléčné výrobky.....	50
7.1.2.3. Tuky.....	51
7.1.2.4. Zelenina a ovoce	51
7.1.2.5. Luštěniny	52
7.1.2.6. Pečivo, chléb, obiloviny, příkrmy	52
7.1.2.7. Koření.....	52
7.1.2.8. Nápoje.....	52
7.2. Technologická úprava.....	52
7.3. Příklad jídelního lístku.....	53
7.4. Dietní doporučení pro osoby s poruchami polykání.....	53
7.4.1. Nejdůležitější zásady mixované dietní úpravy.....	53
7.4.2. Výběr vhodných potravin.....	54
7.4.2.1. Maso a uzeniny	54
7.4.2.2. Mléko a mléčné výrobky.....	54
7.4.2.3. Vejce	55
7.4.2.4. Tuky.....	55

7.4.2.5. Zelenina a brambory.....	55
7.4.2.6. Ovoce.....	55
7.4.2.7. Luštěniny	55
7.4.2.8. Pečivo a obiloviny.....	56
7.4.2.9. Koření	56
7.4.2.10. Tekutiny	56
7.4.3. Technologická úprava	56
7.4.4. Příklad jídelního lístku.....	56
7.5. Jednoduchá domácí příprava nutričně hodnotné stravy	57
7.5.1. Sipping a jeho význam ve výživě.....	57
7.5.2. Konzumace doplňků stravy při poruchách polykání	57
7.5.1.2 Koktejly ze sippingu nealkoholické	58
7.5.2.3. Koktejly ze sippingu jednoduché, časově nenáročné.....	58
7.5.2.4. Koktejly ze sippingu alkoholické.....	59
7.5.2.5. Doplnění energie a živin krémovými doplňky stravy	60
7.5.3. Doplnění energie bez použití sippingu	60
8. KLINICKÁ VÝŽIVA A ZPŮSOBY JEJÍHO PODÁVÁNÍ.....	65
8.1. Základní pojmy	65
8.2. Sipping.....	66
8.3. Nazogastrická sonda.....	67
8.4. Perkutánní gastrokopie.....	67
8.5. Parenterální výživa	70
8.6. Porovnání enterální a parenterální výživy.....	70
9. KDO KLINICKOU VÝŽIVU VYRÁBÍ, INDIKUJE A HRADÍ?.....	73
10. ORGANIZACE A DOSTUPNOST NUTRIČNÍ PÉČE.....	75
11. PÉČE O PERKUTÁNNÍ ENDOSKOPICKOU GASTROSTOMII	76
11.1. Ošetřování PEG prvních 10 dnů od zavedení.....	76
11.2. Ošetřování PEG od desátého dne po zavedení.....	79
11.3. Podávání výživy do PEG	82
11.4. Aplikace (podávání) léků do sondy	86
11.5. Komplikace PEG a jejich řešení.....	86
11.5.1. Obturace/ucpání sondy	86
11.5.2. Únik výživy okolo sondy	87
11.5.3. Průjem, zvracení.....	87
11.5.4. Zácpa.....	88
11.5.5. Aspirace/vdechnutí výživy nebo žaludečních šťáv	88

11.5.6. Granulace v místě zavedení PEG	88
11.5.7. Zánět, infekce, zarudnutí v místě a okolí PEG.....	89
11.5.8. Náhodná dislokace/vypadnutí sondy	89
11.5.9. Prasknutí, zalomení, poškození PEG	90
11.5.10. Tmavé zabarvení sondy.....	91
11.5.11. Syndrom zanořeného disku.....	91
12. LÉKY A VÝŽIVA U HUNTINGTONOVY NEMOCI	92
12.1. Obecné informace o užívání léků.....	92
12.2. Antipsychotika	92
12.3. Tetraabenazin.....	92
12.4. Amantadin	93
12.5. Valproát	93
12.6. Benzodiazepiny	93
12.7. Antidepresiva	93
12.8. Antiemetika.....	93
12.9. Antacida a antiulceróza	93
12.10. Laxativa (projímadla).....	94
13. VÝZNAM FYZIOTERAPIE U HUNTINGTONOVY NEMOCI.....	95
13.1. Cíle fyzioterapie	95
13.2. Fyzioterapie a výživa	95
13.3. Fyzioterapie v časném, a středně pokročilém stadiu nemoci	96
13.4. Fyzioterapie v pokročilém stadiu nemoci	97
13.5. Prevence aspirace a respiračních infekcí	117
13.6. První pomoc při dušení	122
14. ETICKÉ ASPEKTY V POKROČILÝCH STADIÍCH HUNTINGTONOVY NEMOCI	125
14.1. Paliativní péče	125
14.2. Psychologická diagnostika a podpora pacienta a jeho blízkých (rodiny) ...	125
14.3. Výživa v paliativní péči	126
14.4. Nutriční péče v terminálním stadiu nemoci.....	127
14.5. Hydratace v terminálním stadiu nemoci	127
SPOLEČNOST PRO POMOC PŘI HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ	139
KONTAKTY.....	141
SEZNAM ZKRATEK.....	143

VÁŠ PARTNER PRO NUTRIČNÍ PÉČI V NEUROLOGII

MALNUTRICE SOUVISEJÍCÍ S NEMOCÍ

- Sipping – řada **NUTRIDRINK**
- Sondová výživa – řada **NUTRISON**
- Sondy, aplikační sety, PEGy
a enterální pumpy **FLOCARE**

DYSFAGIE

- Zahušťovaadlo **NUTILIS CLEAR**



Uvedené přípravky jsou potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Nutrison a Nutridrink jsou přípravky enterální výživy pro řízenou dietní výživu při péči o pacienty při podvýživě související s nemocí. Nutrilis Clear je zahušťovaadlo pro potraviny a nápoje pro řízenou dietní výživu při potížích s polykáním – dysfagii. Přípravky musí být užívány pod dohledem lékaře.

Distribuce v ČR:

Nutricia a.s., V parku 2294/2, 148 00 Praha 4 – Chodov
infolinka: 800 110 001, www.nutriciamedical.cz

Materiál je určen pouze pro odbornou veřejnost –
není určen pro pacienty ani širokou veřejnost.

1. ÚVOD

JIŘÍ KLEMPÍŘ, ALŽBETA MÜHLBÄCK

Huntingtonova nemoc je neurodegenerativní onemocnění, které se projevuje poruchami hybnosti a změnami psychických funkcí. Některé příznaky nemoci je možné zmírnit, ale dosud neexistuje léčba, která by dovedla onemocnění zpomalit nebo zastavit.

Huntingtonova nemoc nepostihuje jen nervový systém, ale různou měrou i jiné tkáně v těle. U všech nemocných se dříve či později objeví problémy s příjmem potravy anebo úbytkem tělesné hmotnosti. Výsledky vědeckých studií ukazují, že **nízká hmotnost nebo nechtěný pokles tělesné hmotnosti na počátku nemoci jsou spojeny s nepříznivějším průběhem nemoci**.

Každý organismus pro zachování životních funkcí potřebuje přijímat a zpracovávat energii a živiny v dostatečném množství. Pokud nejsou dlouhodobě tyto nároky dostatečně uspokojeny dochází k rozvoji podvýživy (**malnutrice**). U malnutrice chronicky nemocných se ve srovnání s prostým hladověním nároky na spotřebu energie a živin zvyšují. Nemocní v malnutrici jsou více unavení a slabí, náchylní k infekcím a dalším zdravotním komplikacím. Nemocní nemohou rehabilitovat a ani dostatečně profitovat z jakékoliv léčby v porovnání s osobami, které nemají problémy s výživou. Včasné rozpoznání a správná opatření v prevenci nebo léčbě malnutrice mohou zásadním způsobem zlepšit kvalitu života u nevyléčitelných onemocnění.

Cílem této publikace je shrnout všechny podstatné praktické informace umožňující včasné rozpoznání poruch výživy a poskytnout doporučení, jak v takových případech postupovat.

Publikace je svojí formou a obsahem určena především nemocným, jejich rodinám a pečovatelům, ale i zdravotníkům se zájmem o problematiku výživy u Huntingtonovy nemoci.

2. CO JE TO HUNTINGTONOVA NEMOC?

JIŘÍ KLEMPÍŘ, OLGA KLEMPÍŘOVÁ

Huntingtonova nemoc je geneticky podmíněné onemocnění projevující se progresivní poruchou hybnosti, úpadkem intelektových schopností a změnami chování. V kavkazské populaci se odhaduje výskyt mutace na cca 1:15000.

2.1. Co způsobuje Huntingtonovu nemoc?

Huntingtonova nemoc je způsobena mutací genu na 4. chromozomu. Produktem genu je bílkovina huntingtin, která se přirozeně vyskytuje ve všech buňkách lidského těla. Bez huntingtinu není možný správný vývoj organismu. Patologický huntingtin má odlišné vlastnosti a jeho produkty jsou považovány za toxické. Přítomnost mutovaného genu však automaticky neznamená být nemocný. Nositel mutace se obvykle dožije dospělého věku ve zdraví.

Věk klinického počátku nemoci závisí na vlastnostech mutovaného genu a ostatní genetické výbavě daného jedince. Nemoc může vzácně začít v dětském věku i ve stáří, ale nejčastěji projeví u mladých dospělých a ve středním věku. Potomek nositele mutace má 50% riziko, že zdědí mutovaný gen. Přítomnost mutace lze spolehlivě prokázat genetickým testem z krve.

2.2. Poruchy hybnosti

Huntingtonova nemoc se stejně jako jiná neurodegenerativní onemocnění rozvíjí pozvolna skrytě mnoho let před tím, než se objeví její první neklamně známky. Typická je přítomnost choreatických pohybů (**chorea** latinsky znamená tanec). Jedná se o mimovolní házivé záškuby kosterního svalstva, které se nepravidelně vyskytují na různých částech těla. Jejich intenzita a rozsah může kolísat od diskrétních záškubů na prstech nebo v obličeji až po kontinuální pohyby velkého rozsahu, které znemožňují sebeobsluhu, stabilní stoj a chůzi. S progresí nemoci ubývá mimovolních pohybů, které jsou pomalejší, zvýrazňuje se zpomalení cílených pohybů (**bradykineze**) a mimovolně narůstá svalové napětí (**rigidita**). V pokročilých stádiích nemoci je pacient minimálně pohyblivý a upoutaný na lůžko.

2.3. Kognitivní poruchy

K Huntingtonově nemoci patří **úbytek intelektu (kognitivních funkcí)**, kterému mohou i několik let předcházet viditelné poruchy hybnosti. Mezi první psychické změny patří **poruchy rozpoznávání emocí**, zejména těch negativních (strach, smutek, znechucení). Téměř současně se přidávají potíže s rozpoznáváním významu intonace řeči a neverbálních projevů (tzv. řeči těla). Všechny tyto změny často vedou ke konfliktům a nepochopení v zaměstnání či v soukromém životě.

V dalších letech nastupují **poruchy pozornosti, vnímání času a plánování, klesá rychlost a flexibilita myšlení v nových nebo náročnějších situacích**. Okolí pacientů nebo i oni sami si začínou uvědomovat **problémy, které mají s učením nových informací a pohybově náročných úkonů**. Někteří pacienti však tyto problémy popírají nebo bagatelizují, ale může se jednat i o tzv. **anozognózi**, kdy skutečně nemají náhled na své chování, způsoblost a zdravotní stav. Prohlubující se kognitivní deficit postupně zvyšuje závislost postiženého na pečujícím okolí.

Dalším velkým problémem je **apatie**. Apatie znamená ztrátu zájmu o vlastní osobu či okolní dění, neschopnost aktivně začít nějakou činností a úspěšně ji realizovat. Nejedná se o únavu, za kterou je apatie často zaměňována. Snížení zájmu může být i součástí depresivního prožívání. Tato porucha se mnohdy stává velkou překážkou motivace k různým aktivitám včetně zaměstnání, cvičení i volnočasových činností. Apatie nemocných také zhoršuje jejich spolupráci s pečovateli.

2.4. Poruchy chování

V celém průběhu nemoci se mohou vyskytovat změny osobnosti a různé poruchy emocí a chování. Velmi běžné jsou **úzkostné a depresivní stavy, odbrzděné, slovně nebo fyzicky agresivní chování, abususe alkoholu, nikotinismus, drobné kriminální delikty** apod.

Poruchy intelektu a chování jsou pro pacienty i pečující osoby často závažnější problém než změny hybnosti.

2.5. Varianty nemoci

Průběh nemoci se liší podle věku počátku nemoci. **Klasická forma** postihuje 90 % všech nemocných a je popsána v předchozím textu. U dětí a mladistvých se vyskytuje tzv. **juvenilní forma** (Westphalovu forma) Huntingtonovy nemoci vyznačující se výrazným zpomalením pohybu (bradykinezi), zvýšeným svalovým napětím (rigiditou), minimálním výskytem chorey, rychlou kognitivní deteriorací a agresí a dalšími změnami chování, které mohou připomínat schizofrenní onemocnění (halucinace, bludy). **Senilní forma** (s pozdním nástupem) Huntingtonovy nemoci začíná po 65. roce života a obvykle se vyznačuje mírným, neinvalidizujícím choreatickým syndromem, relativně malým úbytkem kognitivních funkcí a ani poruchy chování nebývají závažné. Vzhledem k vyššímu věku počátku nemoci a pomalé progresi jsou pacienti mnoho let soběstační a nemusí zemřít na komplikace spojené s Huntingtonovou nemocí.

2.6. Malnutrice a její komplikace

Po letech trvání nemoci jsou pacienti podvyživení pro poruchy žvýkání, polykání a zvýšený energetický obrát. Tyto změny vedou k celkovému oslabení organismu včetně dýchacích svalů a imunitního systému. Poruchy polykání často vedou k průniku

tekutin a potravy do dýchacích cest (**aspirace**). Nemocní jsou takto ohroženi dušením nebo rozvojem zánětu v dolních dýchacích cestách.

Úbytek svalové hmoty a tukových zásob spolu s imobilizací zvyšuje riziko vzniku proleženin (dekubitů). Lokální infekce (např. z ran nebo močových cest) se pak snadno mohou šířit do krevního oběhu, a tak způsobit septický stav a orgánové selhání při vyčerpání energetických zásob organismu, potřebných na zvládnutí těchto komplikací.

SOUHRN

- Nositel mutace se narodí a vyvíjí jako zdravý člověk.
- Přímý potomek nositele mutace má 50% riziko pravděpodobnosti, že se stane nositelem mutace.
- Huntingtonova nemoc se projevuje poruchami hybnosti, chování a intelektu.
- U nemocných se objevují problémy s příjmem tekutin, potravy a úbytek tělesné hmotnosti.
- Nechtěný pokles tělesné hmotnosti je z hlediska prognózy nepříznivým příznakem.
- Včasným záchytem poruchy příjmu potravy lze předejít komplikacím.
- Zajištěním bezpečného a dostatečného příjmu energie a živin se zlepšuje kvalita života.

3. ČLOVĚK A VÝŽIVA

JIŘÍ KLEMPÍŘ

3.1. Energetické nároky

Lidský organismus potřebuje k zajištění základních životních funkcí určitý minimální energetický příjem, aby kompenzoval tzv. **bazální energetický výdej**. Bazální energetický výdej činí u muže 25–30 kcal/kg/den a u žen asi o 10 % méně (1 kalorie = 4,185 joulu). V praxi to znamená, že člověk o hmotnosti 70 kg spotřebuje cca 1500–2000 kcal za den. Dále je však nutné počítat s přísunem **energie pro fyzickou a mentální aktivitu**. Další energie je zapotřebí na zpracování přijímané potravy (**termický efekt jídla**). Zdravý aktivní jedinec obvykle spotřebuje 2200–2600 kcal za den.

Celkový obrat energie je přísně individuální a ovlivněný celou řadou faktorů jako jsou například: genetická výbava, hormony, stravovací návyky, životní styl či vliv prostředí. Za určitých okolností, jakými jsou zvýšená fyzická aktivita, psychický stres nebo nemoc se může spotřeba energie zvýšit na dvoj až trojnásobek. Dlouhodobý nadbytek energie vede k nárůstu tělesné hmotnosti a nedostatek k jejímu snížení.

3.2. Zastoupení a význam některých složek potravy

Základem racionální výživy u zdravého člověka je vyvážený příjem **makronutrientů** (bílkoviny, cukry, tuky) a **mikronutrientů** (minerály, vitamíny, stopové prvky). Jejich spotřeba se i pro zdravého jedince mění podle nároků na organismus (věk, fyzická nebo psychická zátěž, těhotenství apod.). Na téma zdravé výživy existuje řada kvalitních publikací, proto jsou zde uvedena jen nejdůležitější fakta se zřetelem na zaměření publikace.

3.2.1. Sacharidy

Cukry (sacharidy) slouží jako hlavní zdroj energie (1 g sacharidů = 4 kcal = 16,8 kJ). Jejich energetický podíl se normálně pohybuje mezi 40–60 % (přibližně 4 g/kg/den). Cukry dělíme na jednoduché a složené.

Mezi **jednoduché sacharidy** patří glukóza (hroznový cukr), fruktóza (ovocný cukr v ovoci a medu) a sacharóza (řepný cukr). Jednoduché cukry se rychle vstřebávají do krve, to vede ke zvýšené sekreci inzulínu a následně prudkému poklesu glykémie vyvolávající pocit hladu.

Výhodnější je konzumovat **složené sacharidy** (polysacharidy), které se tráví pomaleji, a proto pocit nasycení vydrží déle. Polysacharidy ve formě škrobů jsou např. v pečivu, rýži, bramborách, těstovinách a luštěninách.

3.2.2. Lipidy

Tuky (lipidy) tvoří 25–35 % přijaté energie (cca 1 g/kg/den). Výhodou tuků je jejich vysoký energetický obsah (1 g = 9 kcal = 37,8 kJ), který se však zpracovává pomaleji v porovnání s cukry. Lipidy podle původu rozdělujeme na rostlinné oleje a živočišné tuky.

Většina **rostlinných tuků a olejů** je pro zdraví výhodnější pro vyšší obsah nenasycených mastných kyselin. **Nenasycené mastné kyseliny**, hlavně omega-6 a omega-3 kyseliny, které se vyskytují zejména v rostlinách a rybím tuku, pomáhají snižovat hladinu cholesterolu. Omega-3 mastné kyseliny redukují koncentraci triglyceridů v plazmě a zlepšují některé další kardiovaskulární parametry.

Živočišné tuky jsou např. sádlo a máslo. Jejich zvýšený příjem může vést k vyšším hladinám cholesterolu. Cholesterol je nezbytný pro stavbu buněčných membrán, nervového systému, k tvorbě některých hormonů a syntéze vitamínu D. Každý živočich si sám cholesterol vyrábí a jeho spotřeba stoupá při růstu nebo regeneraci organismu.

3.2.3 Proteiny

Bílkoviny (proteiny) mají nejmenší energetický podíl 12–15 % (cca 0,8 g/kg/den), energetická hodnota je podobná jako u sacharidů (1g = 4 kcal = 16,8 kJ) a jsou nezbytné pro vývoj, růst a regeneraci organismu. Bílkoviny jsou hlavní složkou svalů, součástí enzymů i některých hormonů a podílí se na transportu látek v organismu.

Živočišné bílkoviny jsou ve srovnání s těmi rostlinnými považovány za plnohodnotnější díky vyváženému zastoupení všech tzv. esenciálních aminokyselin, které si člověk nedovede vyrobit. Poměr živočišných a rostlinných bílkovin by měl být optimálně 1:2 a při zvýšené spotřebě je doporučován dokonce 1:1. Při déle trvající zvýšené zátěži organismu (vrcholový sport, závažná nemoc, rekonvalescence) spotřeba bílkovin stoupá až na 1,6–2,2 g/kg/den.

3.2.4. Vitamíny, minerály, stopové prvky

Mikronutrienty **vitamíny, minerály a stopové prvky** tvoří nedílnou součást zdravé stravy a lidský organismus si je až na výjimky neumí vytvořit. Mikronutrienty jsou nezbytné pro správnou funkci různých buněčných procesů včetně imunity a antioxidantních mechanismů.

Pokud zdravý jedinec pravidelně přijímá pestrou a vyváženou stravu včetně zeleniny i ovoce a není vystaven extrémním podmínkám, netrpí závažným nedostatkem mikronutrientů. Naopak jejich nadměrný příjem, např. chronicky ve formě multivitaminových směsí, může mít pro organismus škodlivé účinky (např. žaludeční nevolnost, poškození plodu, zvýšení oxidativního stresu, tzv. oxidativní paradox). Proto se doporučuje, aby maximální obsah mikronutrientů v jedné denní dávce nepřekračoval polovinu jejich doporučené denní dávky.

Kuchyňská sůl obsahující sodík, je pro tělo nezbytná, napomáhá udržení rovnováhy vody v těle. Sůl je pro své chuťové a konzervační vlastnosti přidávána do většiny potravin. Doporučená denní dávky pro dospělého osobu je 5–7 g. Jedna kávová lžička obsahuje asi 8 gramů soli. Její nadměrné užívání však může zdraví vážně poškodit. Mimo jiné zatěžuje kardiovaskulární systém a ledviny. V civilizovaných zemích průměrná spotřeba bohužel často překračuje doporučení (12–20 g denně).

3.2.5. Vlákna

Zvláštní postavení ve výživě má **vlákna**. Jedná se o jedlou součást rostlin, která je odolná k trávení a vstřebání v žaludku a tenkém střevě lidského těla, ale může se kompletně nebo částečně rozkládat v tlustém střevě působením zejména bakterií. Vlákna je směs neškrobových polysacharidů a několika dalších rostlinných složek jako je celulóza, lignin, vosky, chitiny, pektiny, beta-glukany a oligosacharidy.

Rozpustná vlákna je měkká, bobtnavá a stravitelná. Má schopnost vstřebávat vodu (pektin, inulin). Tato vlákna je štěpena anaerobními bakteriemi na tzv. mastné kyseliny s krátkým řetězcem, které snižují pH v tlustém střevě, a tak vytváří vhodné prostředí pro organismus prospěšné acidofilní bakterie. Rozpustné vlákniny se proto označují jako **prebiotika**.

Ner rozpustná, hrubá vlákna je pro organismus nestravitelná, např. celulóza a lignin. Tato vlákna vyvolává pocit sytosti, zlepšuje pohyblivost trávicí trubice a tím zmírňuje zácpu. Také snižuje výskyt zubního kazu. Vlákna na sebe váže některé toxické látky a snižuje vstřebávání tuků a cholesterolu. Pro tyto vlastnosti je vlákna vhodná pro prevenci kardiovaskulárních onemocnění, nádorů trávicí trubice a diabetu.

Doporučená denní dávka vlákniny je 30–35 g/den. Toto množství vlákniny obsahuje přibližně 500 g zeleniny a ovoce.

3.2.6. Probiotika

Za probiotické jsou považovány určité druhy bakterií v trávicí soustavě: *Escherichia coli*, *Laktobacily*, *Bifidobakterie*, některé *Sacharomycety*, *Enterokoky*, *Laktokoky* a *Streptokoky*. **Probiotika** jsou preparáty s obsahem živých probiotických bakterií (*enterokoky*), které napomáhají obnově rovnováhy mikroflóry zažívacího traktu. Částečně podobné účinky mohou mít i preparáty s usmrcenými bakteriemi nebo jejich produkty. Probiotika se podávají v případech, kdy hrozí přerůstání škodlivých (patogenních) bakterií v zažívacím traktu, např. u zánětlivých onemocnění střev či po podávání antibiotik.

SOUHRN

- Dospělý zdravý člověk spotřebuje 2200–2600 kcal za den.
- Člověk využívá rostlinné i živočišné bílkoviny, tuky a cukry ve správném množství a formě.
- Vyvážená strava obsahuje dostatek vlákniny, minerálů, vitamínů a stopových prvků.
- Strava má být pestrá a chutná.
- Fyzická, psychická zátěž a nemoci zvyšují spotřebu energie a živin.

4. HYDRATACE

JIŘÍ KLEMPÍŘ

4.1. Význam vody pro lidský organismus

U dospělé osoby podíl vody v organismu činí 60–70 % a v ranném dětství až 80 %. Voda se podílí na rozpouštění látek, metabolismu buněk a těla, dopravě živin i na vylučování odpadních a škodlivých látek z těla.

Voda se z těla přirozeně ztrácí dýcháním, pocením, vylučováním moči a stolice. Tělo se tak ochlazuje a zároveň zbavuje nepotřebných odpadních látek.

Pro udržení správného množství tekutin v organismu je nutné dodržovat **pitný režim**, který se liší podle věku a zátěže organismu. U dospělých osob spotřeba vody činí obvykle 2–3 litry za den včetně tekutin obsažených v potravě a vody vzniklé zpracováním látek v těle (cca 250 ml/24hodin).

4.2. Příčiny a příznaky dehydratace

K nedostatku vody v těle (**dehydrataci**) dochází, když tělo více tekutin ztrácí, než přijímá. Při dehydrataci nemá tělo dostatek tekutin k normálnímu fungování. Obvykle se dehydratace u dospělé osoby rozvíjí až po několika dnech. Dospělý člověk vydrží bez příjmu tekutin 2–4 dny. Dehydratace u malých dětí však může vzniknout i během několika hodin. Dehydrataci mohou způsobit také některé poruchy ledvin a dlouhodobě vysoké hladiny glykémie u diabetiků.

Dehydratace může být způsobena **sníženým příjmem tekutin**. **Nedostatečné pití hrozí zejména u osob se sníženým pocitem žízně, např. při nízké hladině sodíku v plazmě.** Méně tekutin také obvykle pijí osoby, které mají problémy s udržení moči nebo s poruchami polykání. U Huntingtonovy nemoci se na nedodržování pitného režimu podílí i nedostatečný zájem, poruchy paměti a chování.

Zvýšené ztráty tekutin často vznikají při nadměrné konzumaci kofeinu (káva, silný čaj, Coca-Cola) nebo látek na odvodnění (např. diuretika při léčbě vysokého krevního tlaku a nedostatečné funkce ledvin). Dehydrataci akutně může způsobit zvracení, průjem, horečky a zvýšená teplota okolního prostředí.

Spektrum příznaků dehydratace se může u každé osoby lišit, v závislosti na věku, přidružených onemocněních a na stupni dehydratace (tabulky č. 1 a 2).

Tabulka č. 1: Příznaky mírné dehydratace

- pocit žízně, sucho v ústech
- nevykonnost, špatné soustředění
- únava, ospalost
- bolesti hlavy, závratě
- malé množství koncentrované moči
- kolapsové stavy

Tabulka č. 2: Příznaky pokročilé dehydratace

- intenzivní pocit žízně
- výrazná únava, apatie, slabost
- podrážděnost
- dezorientace
- absence pocení
- snížené napětí kůže
- zvýšená tělesná teplota
- zástava močení
- zrychlený puls
- nízký krevní tlak
- kolapsové stavy
- oběhové selhání a smrt

4.3. Terapie dehydratace

Mírná dehydratace (deficit 0,5–2,0 litry) se po adekvátním zvýšeném příjmu tekutin nejpozději ve stejný den upraví a vede ke zlepšení stavu.

Těžší stupeň dehydratace (deficit 3,0 litry a více) ohrožuje i jinak zdravé osoby na zdraví případně i na životě. Proto je v těchto případech nutné vyhledat nemocniční péči, kde nemocný podstoupí komplexní vyšetření. Podle zjištěných příčin dehydratace a při přítomnosti dalších zdravotních komplikací je zahájena řízená hydratace. U kritických stavů může úprava vnitřního prostředí trvat i několik dní, protože rychlá rehydratace by mohla mít fatální následky.

4.4. Doporučení k hydrataci

Tekutiny je důležité přijímat v malých dávkách a v průběhu celého dne. Nárazový příjem velkého množství tekutin může způsobit nevolnost. Na cesty je vhodné brát

si s sebou lahevku s nápojem. Při narůstající zátěži organismu je nutné zvýšit příjem tekutin. Pokud vznikají pochybnosti nebo existují problémy s dostatečným příjmem tekutin je praktické denní spotřebu sledovat nebo si předem připravit celkovou denní dávku tekutin a každý den večer pitný režim vyhodnotit.

Je žádoucí, aby osoby, které mají problémy se soběstačností, měly zabezpečenou možnost se snadno kdykoliv napít. Vhodné jsou malé lahvičky se savičkou nebo nástavcem, který usnadňuje pití. Obtíže při polykání tekutin se mohou zlepšit použitím brčka, vychlazením nápoje anebo úpravou jeho konzistence pomocí zahušťovadel (kapitoly č. 6 a 7). Pokud však pacient zahušťování tekutin špatně snáší, považuje se za vhodné a relativně bezpečné i u pacientů se závažnou poruchou polykání (dysfagií) popíjení čisté, zdravotně nezávadné vody bez zahušťovadla. Pacienti trpící nechutenstvím, odporem k jídlu nebo nepříjemnými smyslovými vjemy v souvislosti s příjmem stravy a tekutin jsou ohroženi rozvojem dehydratace anebo malnutrice.

Pro prevenci poruch vodního hospodářství je vedle dostatečného pití důležitý i příjem kvalitní a vyvážené stravy s dostatkem minerálů, které napomáhají udržovat fyziologickou distribuci tekutin v těle. Ovoce a zelenina obsahují 70–90 % vody, a navíc jsou zdrojem vlákniny, vitamínů a minerálů. Při mimořádné zátěži (sportovní výkon, přehřátí organismu, zvracení, průjem) dochází ke zvýšeným ztrátám minerálů a pití čisté vody bez dostatečného obsahu minerálů i nebezpečné a je třeba zařadit příjem tekutin s vyšším obsahem minerálů, např. iontové nápoje nebo minerální vody.

Užitečným měřítkem úspěšnosti hydratace je i množství a barva moči. Je-li moč světlá a čirá je hydratace dostatečná. V případě, že je množství moči malé a je tmavá, měl by být pitný režim intenzivnější. Pokud pacient nemá poškozenou funkci ledvin anebo srdeční selhávání, zvýšený příjem tekutin je bezpečný.

SOUHRN:

- Doporučený denní příjem tekutin u dospělé osoby je 2–3 l.
- Popíjení tekutin v malých dávkách (100–300 ml) v průběhu celého dne.
- Zvracení, průjem, zvýšená fyzická aktivita, horečky a zvýšená teplota prostředí zvyšují nároky na spotřebu tekutin a minerály.
- Při intoleranci zahušťování tekutin je popíjení zdravotně nezávadné a nezahuštěné vody možné i při závažnějších poruchách polykání.
- Mírnou dehydrataci (0,5–2,0 litru) lze pravidelným pitím upravit ještě tentýž den.
- Pokročilá dehydratace je nebezpečná a musí ji řešit lékaři v nemocnici.

5. CO JE TO MALNUTRICE?

JIŘÍ KLEMPÍŘ

5.1. Definice a výskyt malnutrice

Pojem **malnutrice** znamená špatný stav výživy. Tento stav vzniká nedostatečným nebo nevyváženým příjmem výživy anebo při poruchách vstřebávání živin z trávicí soustavy. Při malnutrici dochází ke změnám tělesného složení, zejména úbytku svalové hmoty.

Malnutrice vzniklá z různých příčin je poměrně častým jevem i v civilizovaných zemích. Zvýšené riziko je u dětí, seniorů a osob se souběhem více chronických onemocnění. U nemocných, kteří jsou přijímáni do nemocnice, se malnutrice vyskytuje zhruba ve třetině případů a u dlouhodobě hospitalizovaných malnutrice postihuje až polovinu nemocných.

S obezitou se u Huntingtonovy nemoci setkáváme jen vzácně a obvykle nemá závažné následky. Následující text je proto zaměřen zejména na nedostatečný příjem energie a živin. Malnutrice dříve či později postihne všechny osoby s Huntingtonovou nemocí. Účinná prevence, včasný záchyt malnutrice a její správná léčba zlepšují kvalitu života.

5.2. Příčiny malnutrice

Malnutrice vzniká z řady příčin. Nejčastěji se však jedná o snížený příjem anebo zvýšenou spotřebu energie a živin (tabulka č. 3).

Tabulka č. 3: Příčiny malnutrice

- **neadekvátní příjem potravy**
 - dostatečné množství kvalitní a vyvážené stravy
 - nevyhovující stav chrupu nebo zubní náhrady
 - poruchy polykání
 - nechutenství a nežádoucí účinky léčby
 - poruchy chování a demence
 - nízký ekonomický status
- **poruchy trávení**
 - laktózová intolerance
 - alergie
 - záněty střev nebo slinivky
- **metabolické poruchy**
 - diabetes mellitus
 - selhávání jater nebo ledvin
 - poruchy štítné žlázy
- **zvýšená ztráta nebo spotřeba živin a energie**
 - píštěle, abscesy, infekce
 - trauma, operace
 - nádorová nebo autoimunitní onemocnění

5.3. Druhy malnutrice

Malnutriční stavy rozdělujeme podle vyvolávající příčiny (etiologie, tabulka č. 3). Pro léčbu je zásadní zjištění, zda se jedná o malnutrici při prostém hladovění zdravého člověka nebo v souvislosti s akutním či chronickým onemocněním anebo v přítomnosti zánětu.

Malnutrice při prostém hladovění (prosté hladovění, marasmus) vzniká při dlouhodobě nedostatečném příjmu energie a živin. Tento stav se rozvíjí v řádu několika týdnů, měsíců až let. Za těchto okolností organismus přednostně spotřebovává tukové zásoby a snaží se maximálně šetřit tělesné bílkoviny. Pocit hladu pro adaptaci organismu často není přítomen. Pokud však hladovění pokračuje anebo se ještě více snižuje přísun energie a živin, dochází i k odbourávání svalové hmoty. V pokročilých stavech proto hovoříme o tzv. sarkopenii. Jako **sarkopenie** je označován stav, při kterém dochází k progresivnímu a generalizovanému úbytku kosterní svaloviny, její síly a funkce. Tato tzv. primární sarkopenie je typická pro seniory. V případě, že dojde ke kritickému snížení funkční rezervy a organismus již není schopen čelit zátěži pro pokles výkonu více orgánů, dochází ke ztrátě soběstačnosti, tedy k rozvoji **syndromu (geriatrické) křehkosti (frailty syndrome)**. K typickým příznakům patří únava, vyčerpání, snížená fyzická aktivita, ztráta mobility, dehydratace a náchylnost k infekcím dýchacího a močového ústrojí. Malnutrice při prostém hladovění a funkční stav se obvykle zlepší po adekvátní nutriční a rehabilitační intervenci.

Závažné akutní onemocnění a úrazy mohou rovněž vést k malnutrici (kwa-shiorkor). Jedná se zejména o vícečetná poranění (polytraumata), septické stavy, popáleniny, náhlé příhody břišní, závažné úrazy hlavy apod. Všechny tyto stavy jsou doprovázeny infekční anebo neinfekční zánětlivou reakcí. V takových případech se zpočátku tělesná hmotnost nemusí měnit, ale rychle se spotřebovávají bílkoviny, obtížně se zpracovávají sacharidy a tělo není schopno efektivně využívat tukové zásoby. Proto stresová malnutrice může vážně ohrozit zdravotní stav i u obézních osob (sarkopenická obezita). Intenzivní zánět neumožňuje efektivní využití dodávané energie a živin pro anabolické procesy a je rizikovým faktorem rozvoje malnutrice a komplikací v rekonvalescenci. Nemocný v kritickém stavu může denně spotřebovat kolem 250 g své svalové hmoty. Nedostatek bílkovin se projevuje celkovou slabostí nejen končetin, ale i srdečního a dýchacích svalů.

Dalším druhem je **malnutrice při chronickém onemocnění bez přítomnosti zánětu**. U Huntingtonovy nemoci se s tímto druhem malnutrice můžeme setkat již v časném stadiu, dokonce ještě před rozvojem neurologických příznaků, a to v souvislosti s nárůstem spotřeby energie (kapitola 3.1), se změnami psychického stavu (deprese, zanedbávání péče o vlastní osobu, alkoholismus), ztrátou zaměstnání nebo nedostatkem financí (kapitola 2). U plně klinicky vyjádřené Huntingtonovy nemoci je příčinou malnutrice snížený příjem potravy při různých poruchách polykání a ztrátě sebeobsluhy pro poruchy hybnosti, změny chování i rozvoj kognitivního

deficitu (kapitola 2). V případě úbytku svalové hmoty hovoříme o tzv. sekundární sarkopenii. Pokud je u nemocného tento typ malnutrice včas diagnostikován a je důsledně prováděna adekvátní nutriční intervence, klinický stav se alespoň částečně upraví. Po mnohaletém průběhu nemoci a při výrazném úbytku tělesné hmotnosti i svalové hmoty již nemusí být organismus schopen využít nutriční podporu k regeneraci.

S malnutricí při chronickém onemocnění v přítomnosti zánětu (kachexie) se u Huntingtonovy nemoci setkáváme hlavně v souvislosti s akutní infekcí jako např. zápal plic a uroinfekce. V pokročilých a terminálních stádiích se navíc objevují infekce v proleženinách (dekubitech). Chronické záněty, ačkoliv nejsou intenzivní, napomáhají zvýšenému energetickému obratu, oslabují přirozenou regeneraci tkání (např. funkční svalové hmoty) a imunitní procesy.

5.4. Specifické příčiny malnutrice u Huntingtonovy nemoci

Na vzniku malnutrice u Huntingtonovy nemoci se podílí celá řada faktorů (tabulka č. 3) a některé jsou, jak již bylo uvedeno (kapitola 5.3), pro tuto nemoc typické. Několik let před klinickým rozvojem nemoci **narůstá bazální metabolismus** (kapitola 3.1). Nemocní tak při normálním příjmu potravy mohou dosahovat negativní energetickou bilanci, která vede k nechtěnému úbytku tělesné hmotnosti.

Naopak se ukázalo, že **mimovolní pohyby** nebo zvýšené svalové napětí (rigidita), ač se zdají energeticky náročné, nemají zásadní vliv na celkový výdej energie, pokud nejsou extrémně vyjádřeny. Vysvětlením může být celková nižší motorická aktivita v důsledku apatie. S délkou trvání nemoci narůstá zpomalení volních pohybů (bradykineze) a jejich provádění vyžaduje větší úsilí i při běžných denních aktivitách. Bradykineze, která je často maskována mimovolními pohyby, kontinuálně narůstá současně s poklesem tělesné hmotnosti.

Rozvoj malnutrice mohou urychlit různé poruchy polykání, které se hojně vyskytují (kapitola 6). Polykací akt může být rušen mimovolními pohyby dolní čelisti, jazyka (příznak neklidu jazyka), hltanu, hrtanu a dýchacích svalů. Mimovolní pohyby dolní čelisti mohou vést k devastaci normálního nebo umělého chrupu a nestabilitě zubních náhrad. Někdy se může objevit i zvýšená chuť k jídlu až tzv. hyperfagie (vlčí hlad). Nemocný má tendenci polykat objemná sousta nebo nepoživatelné předměty. Všechny tyto poruchy mohou vést k tichým nebo manifestním aspiracím včetně zadušení (asfyxie, kapitola 6).

Pravidelný příjem potravy běžně narušuje výraznější **kognitivní deficit** (kapitola 2.3), **poruchy chování** (kapitola 2.4), **nedostatek financí, špatné rodinné zázemí, neznalost významu výživy a nedostatečně edukovaný zdravotnický personál**.

V porovnání se zdravou populací se u pacientů s Huntingtonovou nemocí prokázal vyšší výskyt klinicky zjevných i asymptomatických **zánětů jícnu, žaludku a poruchy evakuace žaludku**, které působí nevolnost a snižují chuť k jídlu.

Dosud není jasné, jak velkou měrou se na zvýšeném obrátu energie a její negativní bilanci podílí mutovaný huntingtin, degenerace některých struktur mozku spojovaných s potravním chováním, hraniční poruchy některých hormonů, cholesterolu, tuků a mastných kyselin. Podobně je tomu tak i v případě mitochondrií, buněčných struktur odpovědných za produkci energie využitelné v živém organismu.

5.5. Komplikace malnutrice

Akutní i chronická onemocnění mohou být příčinou malnutrice anebo již přítomnou malnutrici prohlubují. Samotná malnutrice může vést k dalším komplikacím a významně snižuje kvalitu života (tabulka č. 4).

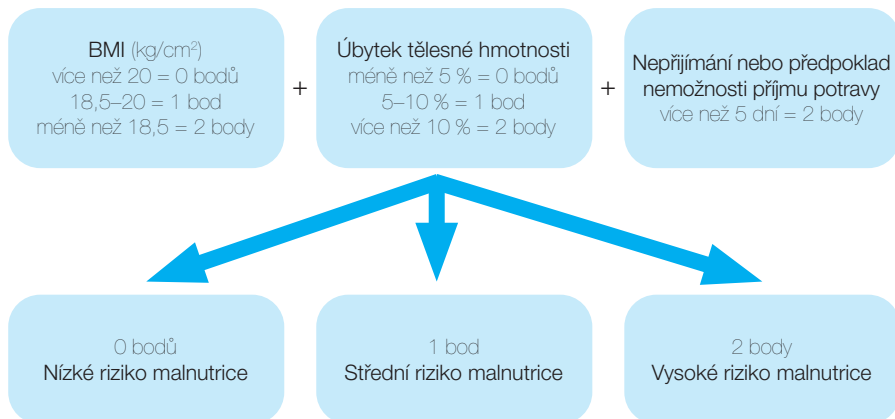
Tabulka č. 4: Komplikace malnutrice

- pokles fyzické odolnosti
- snížení psychické odolnosti
- únava a apatie
- prodloužení rekonvalescence zejména u akutního onemocnění
- zhoršení průběhu akutních i chronických onemocnění
- vznik dalších zdravotních komplikací
- prodloužení pobytu v nemocnici
- zvýšení úmrtnosti

5.6. Diagnostika malnutrice

5.6.1. Nutriční skrínink

Správná a včasná identifikace faktorů podílejících se na malnutrici může vést k nastavení účinné prevence a léčby. Základní vyšetření nejsou složitá a ani náročná a obvykle je indikuje a provádí lékař nebo nutriční terapeut. Jedním z důvodů k vyšetření stavu výživy je i pozitivní výsledek tzv. nutričního skríninku. **Nutriční skrínink** je jednoduchá metoda vyhledávání osob v riziku malnutrice. Její princip spočívá bodování jednoduchých ukazatelů jako je např. tělesná hmotnost, její nechtěný pokles v čase a příjem potravy. Existuje mnoho možností, jak provádět nutriční skrínink. Jako příklad uvádíme dotazník MUST (Malnutrition Universal Screening Tool), který patří k nejpoužívanějším (obrázek č. 1). Dotazník hodnotí pouze 3 parametry a jejich závažnost. Osoby, které podle tohoto dotazníku získají 2 a více bodů jsou v riziku malnutrice a měly by být vyšetřeny lékařem anebo nutričním terapeutem. Vlastní vyšetření stavu výživy spočívá v odběru anamnézy, fyzikálním nálezů a laboratorním vyšetření.

Obrázek č. 1: Skříninkový dotazník MUST pro stanovení rizika malnutrice

Vysvětlivky: MUST – Malnutrition Universal Screening Tool, BMI – index tělesné hmotnosti

Komentář: V případě, že skrínovaný jedinec dosáhne počtu 2 a více bodů, nachází se v riziku malnutrice a je vhodné vyšetření lékařem anebo nutričním terapeutem.

5.6.2. Anamnéza

Anamnéza (zdravotní historie) se získává na základě pohovoru. Obsahuje podrobné informace o problému a všech možných souvislostech. V některých případech se stává, že údaje od klienta jsou z různých důvodů neúplné nebo zavádějící. Příčinou může být stud, špatný odhad situace, ztráta náhledu, poruchy komunikace a paměti, psychiatrické onemocnění apod. V takovém případě mohou poskytnout správné informace rodinní příslušníci a pečovatelé. **Z hlediska výživy je nejdůležitějším anamnestickým údajem nechtěný pokles tělesné hmotnosti a jeho dynamika** (tabulka č. 5). Současně se ptáme na stravovací návyky, skladbu jídelníčku, množství přijímané potravy a případná dietní omezení (kapitola č. 7). Protože odpovědi na tyto otázky nejsou často bez přípravy možné, ptáme se, co jedli v posledních dnech, zejména za posledních 24 hodin, pozorují-li úbytek svalové síly nebo objemu svalstva, volnější oblečení apod. Pokles tělesné hmotnosti často souvisí s poruchami zažívacího ústrojí. Jejich projevy jsou nechutenství, poruchy žvýkání, polykání, pálení žáhy, říhání, škytání, pocity plnosti, nadýmání, bolesti a poruchy vyprazdňování. Důležité jsou i informace o užívání návykových látek (nikotinismus, alkohol a jiné návykové látky). Význam mohou dále mít prodělaná nebo probíhající onemocnění, úrazy, operace, infekce, teploty bez jasné příčiny a užívané léky (kapitoly 5.2 a 12).

Tabulka č. 5: Kdy hrozí rozvoj malnutrice

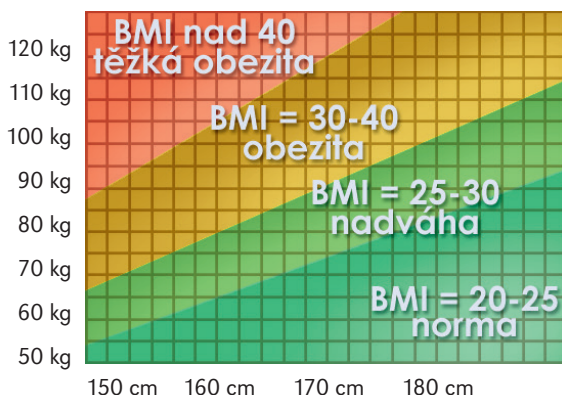
- **nedostatečný příjem**
 - chybí příjem stravy déle než 7 dní
 - příjem potravy méně než 70 % potřebného množství déle než 10 dní
 - nelze přijímat výživu v dostatečném množství a kvalitě
- **pokles tělesné hmotnosti**
 - více než 10 % za posledních 6 měsíců
 - více než 5 % za poslední měsíc
 - více než 20 % absolutně
- **nedostatečné tělesné zásoby**
 - jakýkoli pokles tělesné hmotnosti při BMI méně než 18,5
 - úbytek svalové hmoty spojený se ztrátou soběstačnosti (např. upoutání na lůžko, vycházení z bytu)

5.6.3. Fyzikální vyšetření

Základní **fyzikální vyšetření** znamená zhodnocení aktuálního tělesného stavu. Pohledem hodnotíme tělesnou konstituci, stav kosterního svalstva a pátráme po dalších příznacích nebo příčinách malnutrice (otoky dolních končetin, zadržování volné tekutiny v trupu, kožní defekty, krevní podlitiny, záněty v dutině ústní).

Součástí vyšetření je výpočet **indexu tělesné hmotnosti** (Body Mass Index, BMI, obrázek č. 2). BMI stanovujeme podle vzorce:

$$\text{BMI} = \frac{\text{tělesná hmotnost (kg)}}{\text{výška (m)}^2}$$

Obrázek č. 2: BMI graf

BMI méně než 18,5 bodu svědčí pro významný pokles tělesné hmotnosti a hodnoty méně než 16,5 již znamenají těžkou malnutrici, která na životě ohrožuje i jedince bez přítomnosti jiného onemocnění. V literatuře se obvykle uvádí, že hodnoty BMI 20,0–25,0 jsou považovány za normální stav, ale u nemocných osob toto platit nemusí. U seniorů, dále u pacientů se souběhem chronických onemocnění včetně Huntingtonovy nemoci a také jedinců, kteří měli původně nadváhu nebo obezitu by nemělo docházet k snížení BMI pod 23,0. Stejně tak u jedinců s BMI méně než 23,0 není žádoucí pokles pod 20,5 bodu.

Při hodnocení BMI je třeba zohlednit, že poskytuje jen zjednodušený pohled na aktuální stav. BMI nepočítá s tělesnou konstitucí, zejména množstvím svalové a tukové tkáně. Například kulturista s velkým objemem svalové hmoty tak může podle měření BMI spadat do kategorie obézních osob. Na druhou stranu BMI nedostatečně charakterizuje i obézní osoby s nízkým podílem svalstva. Jak již bylo uvedeno významnou ztrátu svaloviny nazýváme **sarkopenií**. Se zvyšujícím věkem přirozeně dochází k úbytku svalové hmoty, síly a funkce. Sarkopenie však vzniká i u imobilních osob bez ohledu na věk a také v souvislosti se zánětlivou reakcí. Ztrátou svalové hmoty mohou být postiženi i výrazně obézní jedinci. V takovém případě se jedná o **sarkopenickou obezitu**. Zvyšuje se podíl tukové tkáně, přičemž celková hmotnost může stagnovat nebo dokonce narůstat. Organismus v průběhu zánětlivé odpovědi odbourává především svalové bílkoviny (kapitola 5.3) a tuková tkáň je odbourávána relativně méně. Nepříznivý zvýšený poměr mezi tělesným tukem a svalovou hmotou činí ze sarkopenické obezity velmi nebezpečný typ malnutrice. Prevencí obezity a sarkopenie jsou přiměřená dietní opatření a vždy také fyzická aktivita.

Podíl svalové i tukové tkáně a funkčnost svalové hmoty lze spolehlivě a neinvazivně vyšetřit jen ve specializovaných nutričních nebo sportovních ambulancích.

5.6.4. Laboratorní vyšetření

Laboratorní vyšetření indikuje lékař za účelem získání podrobnějších informací o stavu výživy a k vyloučení nebo potvrzení příčin, které nelze výše uvedenými postupy zjistit.

V praxi se nejčastěji jedná o vyšetření: sedimentace a biochemických parametrů krve, krevní obraz, základních parametrů moči. Podle okolností lékař indikuje další doplňková zobrazovací anebo funkční vyšetření (rentgen, ultrazvuk, endoskopické vyšetření, elektrokardiogram, manometrie atd.) nebo vyšetření u specialisty.

V případě prostého hladovění (kapitola 5.3) má vyšetření krve jen omezený význam a používá se především k monitorování průběhu realimentace, případně diagnostice karenčních stavů nebo nadbytku jednotlivých živin, zejména minerálů a mikronutrientů (kapitola 3.2.4). Naopak zásadní jsou laboratorní vyšetření pro posouzení přítomnosti a intenzity zánětu, např. aktivity chronických zánětlivých onemocnění, a sledo-

vání dalšího vývoje stavu (kapitola 5.3). Výsledky laboratorních vyšetření napomáhají při stanovení strategie léčby malnutrice a plánování rehabilitace.

Výše uvedený postup v základu nevyžaduje žádné speciální vybavení. Proto platí, že včasný záchyt rozvoje malnutrice nebo její prevence, případně záchyt závažného a dosud nerozpoznaného onemocnění (např. rakoviny), je možný i v ordinaci praktického lékaře.

SOUHRN

- Nechtěný pokles tělesné hmotnosti je nedílnou součástí Huntingtonovy nemoci.
- Malnutrice může vznikat i z jiných závažných důvodů.
- Malnutrice oslabuje psychickou, fyzickou i imunitní odolnost organismu.
- Malnutrice zhoršuje průběh všech nemocí a sama může způsobit další komplikace.
- Pro včasný záchyt, vývoj i léčbu malnutrice je nejlepším parametrem tělesná hmotnost a její změny v čase.
- V případě nemoci je užitečné pravidelně sledovat tělesnou hmotnost.
- Hodnocení stavu výživy pouze na základě hodnoty BMI, to platí zejména u obézních, je nedostatečné a může být zavádějící.
- Zachování dostatečného množství funkční svalové hmoty je důležité za všech okolností.
- Prevencí úbytku svaloviny je přiměřená strava a fyzická aktivita.
- Při každém nechtěném poklesu tělesné hmotnosti je nutné zjistit jeho příčinu a zabránit dalšímu rozvoji malnutrice.
- Pozitivní nutriční skrínink je důvodem ke konzultaci lékaře nebo nutričního terapeuta. Nutriční skrínink může po zaškolení provádět každý.
- Pokud se nedaří udržet optimální hmotnost, je nutné stav konzultovat s lékařem nebo nutričním terapeutem.

6. PORUCHY POLYKÁNÍ U HUNTINGTONOVY NEMOCI

EVA BABOROVÁ

6.1. Úvod

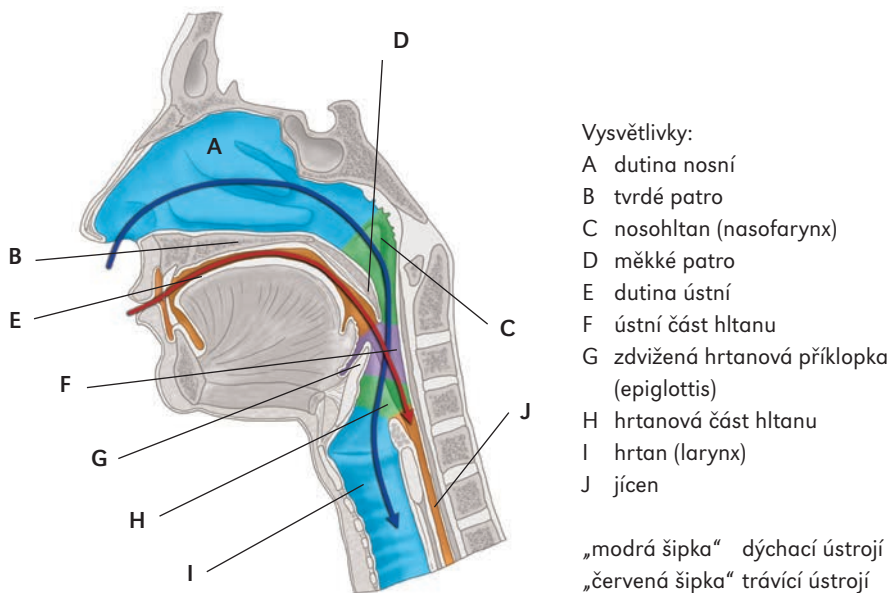
Polykání je fyziologický proces, složitý mechanismus transportu sousta (tekutiny, slin, pevné stravy) z ústní dutiny přes hltan (farynx) do jícnu (esofagus). Polykání vyžaduje bezchybnou koordinaci a spolupráci téměř všech svalů jmenovaných oblastí s různými centry v nervovém systému. Při polykání se uplatňují, jak volní, tak reflexní mechanismy. Zdravý člověk polyká ve frekvenci asi 1–2x za minutu (520x denně), aniž by na to myslel.

Porucha polykání (dysfagie) znamená zhoršení možnosti nebo až úplnou neschopnost polykat. Při dysfagii jsou nemocní vystaveni riziku závažných zdravotních komplikací. Jedná se především o riziko dušení, rozvoje zápalu plic, vznik malnutrice a dehydratace.

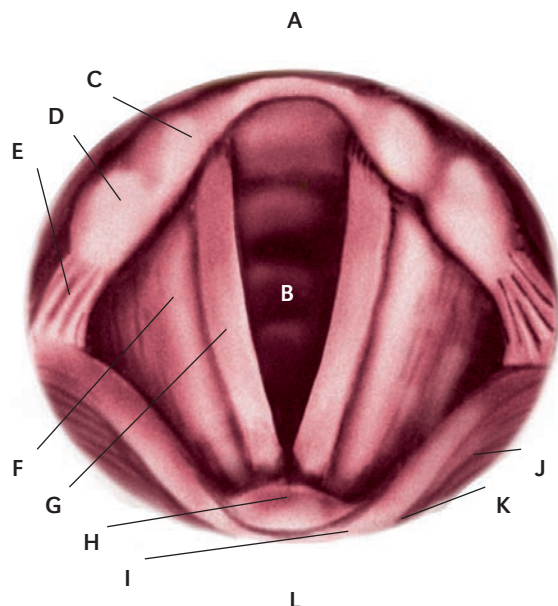
6.2. Základní anatomické vztahy

S ohledem na komplikované anatomické a funkční vztahy mezi horní částí trávicího ústrojí a horními dýchacími cestami pro ilustraci uvádíme zjednodušený pohled na tuto oblast. Obrázky č. 3 a 4. umožňují lépe pochopit proces polykání a jeho případné poruchy.

Obrázek č. 3: Anatomické vztahy mezi dýchacím a zažívacím ústrojím



Obrázek č. 4: Pohled na hrtan (larynx) shora



Vysvětlivky:

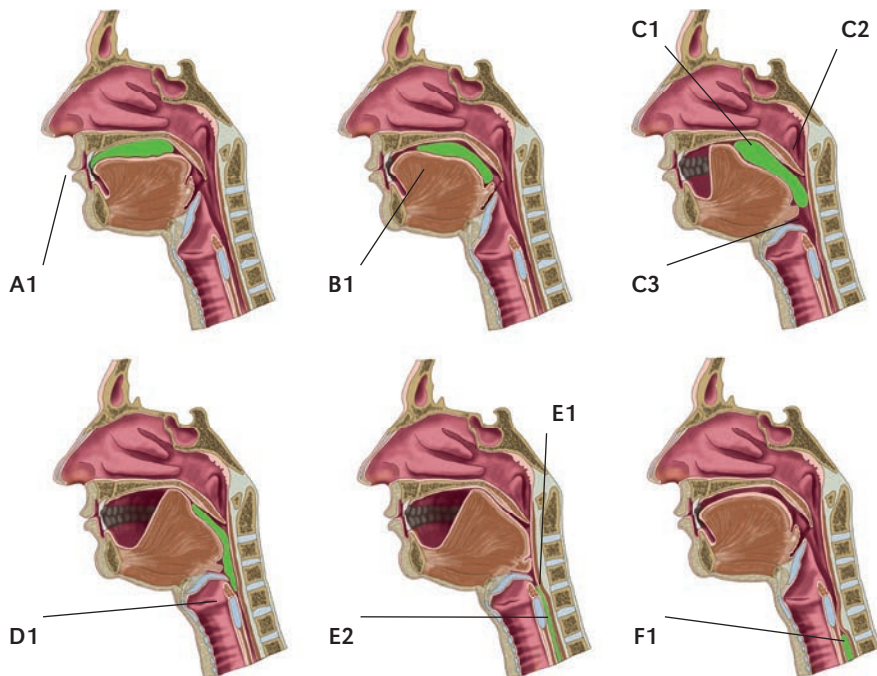
- A za hrtanem,
vstup do jícnu
- B hlasivková štěrбина
a vstup do průdušnice
(trachea)
- C hlasivkové chrupavky
- D arytenoidní hrbolek
- E aryepiglottická řasa
- F vestibulární řasa
- G hlasivky
- H štítná chrupavka
- I přiklopka hrtanová
(epiglottis)
- J glossoepiglottická řasa
- K valekula
- L před hrtanem, jazyk

6.3. Fáze polykacího aktu

Samotné polykání je velmi složitý proces, při kterém dochází ke koordinaci smyslových vjemů v časové souhře s jemnými pohyby svalů. Polknutí jednoho sousta většinou netrvá déle než 3 sekundy. Celý proces polykání rozdělujeme do čtyř fází (obrázek č. 5):

- **orální přípravná fáze**, kdy potrava vstoupí do dutiny ústní, je smíchána se slinami a rozmělněna, vytvoří se sousto (kohezivní bolus),
- **orální fáze**, pokračuje posunem sousta jazykem dozadu, směrem k hltanu a končí spuštěním hltanového (faryngeálního) polknutí,
- **faryngeální fáze**, začíná spuštěním faryngeálního polknutí, dochází k patrohltnanovému (velofaryngeálnímu) uzávěru, povytažení (elevaci) hrtanu, sklopení přiklopky hrtanové (epiglottis) k uzavření vchodu do dýchacích cest, sevření aryepiglottické řasy a hlasivek, spuštění peristaltické vlny (pohyb trávicí trubice posouvající potravu) a relaxaci horního jícnového svěrače (krikofarygeálního svěrače),
- **ezofageální fáze**, kdy ezofageální (jícnová) peristaltika posune sousto skrz horní a dolní svěrač do žaludku.

Obrázek č. 5: Fáze fyziologického polykacího aktu



Vysvětlivky:

- A příjem sousta nebo doušku tekutiny do dutiny ústní
- A1 sousto vstoupí do dutiny ústní
- B žvýkání a formování sousta pomocí jazyka a slin
- B1 žvýkání a formování bolusu
- C posun sousta do hltanu přitlačením jazyka proti tvrdému a následně měkkému patru, které zároveň zvednutím uzavírá vstup do nosohltanu
- C1 zdvihnutí jazyka a posunutí sousta do hltanu
- C2 zvednutí měkkého patra k uzavření vchodu do nosu
- C3 uzavření vchodu do dýchacích cest

- D uzavěr dolních dýchacích cest hrtanovou příklopkou (epiglottis) a přerušení dýchání
- D1 zastavení dýchání
- E posun sousta hltanem a otevření horního jícnového svěrače
- E1 posunutí sousta do faryngu
- E2 otevření jícnového svěrače
- F reflexní posun sousta jícnem s otevřením dolního jícnového svěrače do žaludku.
- F1 posun sousta do žaludku

Na obrázcích je sousto označeno zeleně.

6.4. Příznaky poruch polykání (dysfagie)

Při dysfagii mohou nastat různé obtíže ve všech fázích polykání, a proto je důležitá pečlivá diagnostika, která dokáže určit konkrétní problém (obrázek č. 5). Hlavní příznaky ukazující na rozvíjející se dysfagii jsou shrnuty v tabulce č. 6.

Tabulka č. 6: Klinické příznaky dysfagie

- kašlání
- zvýšené teploty a opakované záněty horních cest dýchacích
- dušení při jídle
- dehydratace
- malnutrice
- pokles tělesné hmotnosti
- změny hlasu po polknutí
- zatékání tekutin nebo stravy do nosu
- vytékání tekutin nebo slin z úst
- obtížné žvýkání
- prodloužení doby strávené u jídla
- zahlenění

Nejčastější obtíže v přípravné a orální fázi polykání (obrázek č. 5)

- obtíže s ovládnutím jazyka
- snížení síly jazyka
- nedostatečný posun sousta v ústech
- snížení pohyblivosti kořene jazyka a z toho plynoucí váznutí sousta v krku
- neschopnost nebo opožděná schopnost spouštění polykacího reflexu
- problémy při polykání léků (tablety), většinou na podkladě poruchy hybnosti jazyka

Nejčastější obtíže ve faryngeální fázi polykání (obrázek č. 5)

- ulpívání zbytků potravy v krku způsobené špatnou koordinací pohybů jazyka
- průnik tekutin anebo stravy do hrtanu (penetrace do laryngu)
- průnik tekutin anebo stravy do plic (aspirace)
- tiché aspirace
- váznutí bolusu při špatné funkci horního jícnového svěrače

Projevy poruchy ezofageální (jícnové) fáze polykání (obrázek č. 5):

- Gastroezofageální reflux
- hromadění stravy při poruše peristaltiky (motility) jícnu

6.4.1. Penetrace

Při poruchách polykání často může docházet k průniku stravy nad hlasivkové vazy v hrtanu (laryngu). K zatékání stravy do této oblasti dochází pro omezenou hybnost hrtanové příklopky (epiglottis), které se obvykle projevuje dráždivým kašlem.

6.4.2. Aspirace

Jedním z nejzávažnějších důsledků dysfagie je aspirace (zatékání) potravy nebo tekutin do plic. Přítomnost následujících příznaků aspirace je naléhavým podnětem k lékařské konzultaci, která případně určí přítomnost a rozsah dysfagie (tabulka č. 7).

Tabulka č. 7: Příznaky aspirace

- kašlání, „čistění“ krku, chrchlání
- zahlenění
- hromadění slin
- vlhký klokotavý hlas
- slzavé oči při kašli
- zvýšení tělesné teploty

K aspiracím může docházet i bez příznaků, tzv. tichá aspirace. K tichým aspiracím dochází v případech ztráty (vyhasnutí) obranného kašlacího reflexu. Další příčinou může být nedostatečná síla dýchacích svalů, kdy není dostatečně silný volní kašel k odstranění zateklé stravy z dolních dýchacích cest. Při opakovaných tichých aspiracích je nemocný výrazně ohrožen zápallem plic, dušením i malnutricí.

6.5. Specifika poruchy polykání u Huntingtonovy nemoci

S rozvojem onemocnění se postupně zhoršuje kontrola ovládání cílených pohybů potřebných pro jednotlivé fáze polykání. Proces polykání je často navíc rušen různými mimovolnými pohyby. Postupná ztráta kontroly je hlavní příčinou problémů s polykáním u Huntingtonovy nemoci. Poruchy polykání u některých pacientů také vzbuzují pocity úzkosti a strachu z možné ztráty schopnosti se normálně najíst a napít. Tyto obavy lze zmírnit zavedením potřebných preventivních opatření a nácvikem kompenzačních strategií. Když se pacient naučí tyto strategie ovládat s předstihem, může v pozdějším stadiu nemoci poruchy polykání snadněji kontrolovat. Očekávané zhoršování kognitivních funkcí je dalším důvodem pro včasný nácvik těchto strategií. Skutečnost, že se příjem stravy a tekutin u dysfagických osob výrazně prodlužuje, vede k únavě, předčasnému pocitu sytosti a tím v konečném důsledku k malnutrici anebo dehydrataci. Motivaci pacienta ke spolupráci při kompenzaci poruch polykání také oslabují apatie, deprese a neklid.

V pokročilém stadiu nemoci mohou být obtíže při polykání velmi závažné, ale nemusí být zcela zřejmé pacientům ani jejich pečovatелům. Pacienti tak mohou mít potíže nejen se žvýkáním a polykáním pevné stravy, ale i při příjmu tekutin, a dokonce u polykání slin. Pacienti jsou proto ohroženi dušením a rozvojem **zápalu plic (aspirační pneumonie)**. **Aspirační pneumonie** vzniká, když se zbytky potravy a sliny, které obsahují choroboplodné bakterie a další mikroorganismy, dostanou do plic. Pokud opakovaně dochází k aspiračním pneumoniím rychle se zhoršuje zdravotní stav a hrozí i smrt.

6.6. Vyšetření poruch polykání

Diagnostiku a léčbu poruch polykání provádí vyškolený klinický logoped. Logoped spolupracuje v týmu odborníků, který pomáhá zmírnit následky dysfagie. Pro podrobnější diagnostiku a nastavení léčebných opatření má také k dispozici zobrazovací vyšetření: vyšetření flexibilním endoskopem (FEES) nebo videofluoroskopické vyšetření. Klinický logoped polykací obtíže nejen vyhodnotí, ale také navrhuje vhodná léčebná opatření, např. tzv. polykací manévry (kapitola 6.2.2) nebo zavedení enterální výživy.

6.6.1. Videofluoroskopické vyšetření

Videofluoroskopie je rentgenové vyšetření (fotografie č. 1–3), které dokáže zobrazit průběh procesu polykání ve všech fázích pomocí videozáznamu polykacího aktu (fotografie č. 4–7). Radiační zátěž je poměrně nízká, a proto je možné vyšetření provádět opakovaně. Vyšetření provádí radiolog ve spolupráci s logopedem. Samotné vyšetření probíhá v sedě u rentgenového přístroje a vyžaduje spolupráci pacienta. V průběhu vyšetření je testováno polykání tří různých konzistencí kontrastní látky, které simulují konzistenci běžné stravy:

- tekutiny
- pyré/kaše
- piškoty

Fotografie č. 1: Pozice pacienta při videofluoroskopickém vyšetření



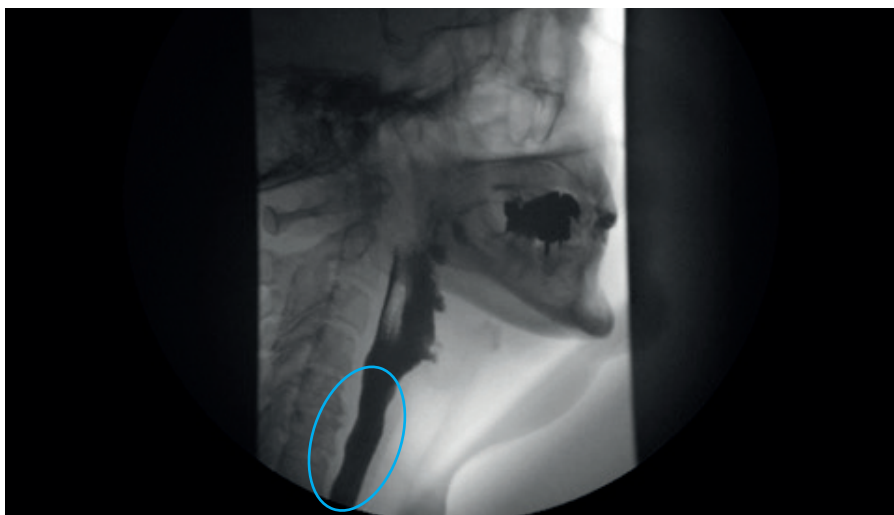
Fotografie č. 2: Záznam průběhu polykacího aktu



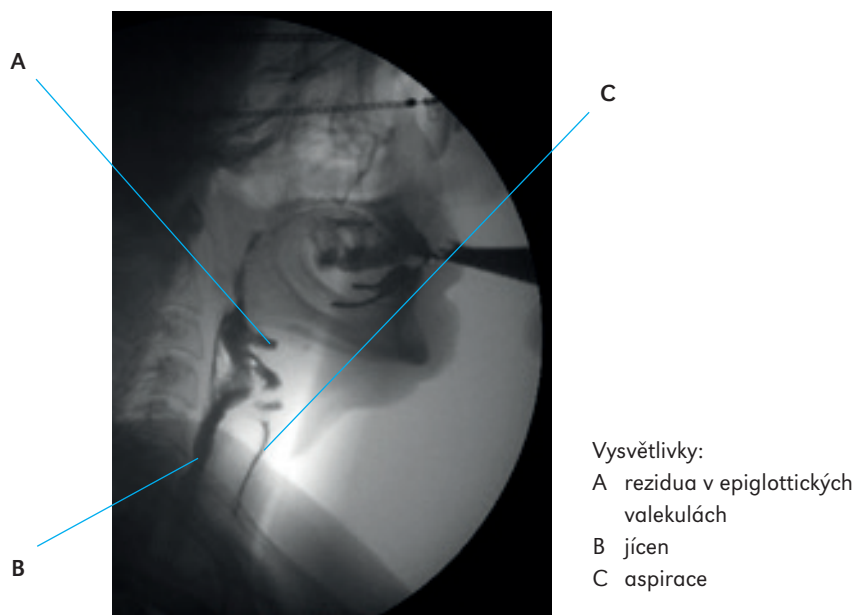
Fotografie č. 5: Záznam z videofluoroskopického vyšetření – faryngeální fáze fyziologického polykacího aktu (obrázek č. 3 a 5)



Fotografie č. 6: Záznam z videofluoroskopického vyšetření – ezofageální fáze fyziologického polykacího aktu (obrázek č. 3 a 5)



Fotografie č. 7: Záznam z videofluoroskopického vyšetření – aspirace (obrázky č. 3 a 5, kapitola 6.3.2)



6.6.2. Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES)

Druhou metodou objektivního vyšetření je tzv. FEES neboli vyšetření polykání flexibilním endoskopem (fotografie č. 8). Jedná se o vyšetření prováděné většinou otolaryngologem a logopedem. Při vyšetření se používá flexibilní endoskop, zařízení, které vypadá jako tenká hadice (fotografie č. 9 a 10), obsahuje optická vlákna pro přenos obrazu na obrazovku. Endoskop se zasune nosem do krku (nosohltan). Podobně jako u videofluoroskopie dochází v průběhu vyšetření k polykání stravy ve třech různých konzistencích (fotografie č. 11 a 12). Vyšetření nijak nebolí, ale lze pociťovat lehké šmrání nebo někdy i škrábání. Hlavní výhodou FEES je možnost vyšetření u lůžka pacienta. Vyšetření lze využít přímo při nácviku kompenzačních strategií. Nevýhodou tohoto vyšetření je omezení zobrazení pouze na faryngeální fázi polykacího aktu.

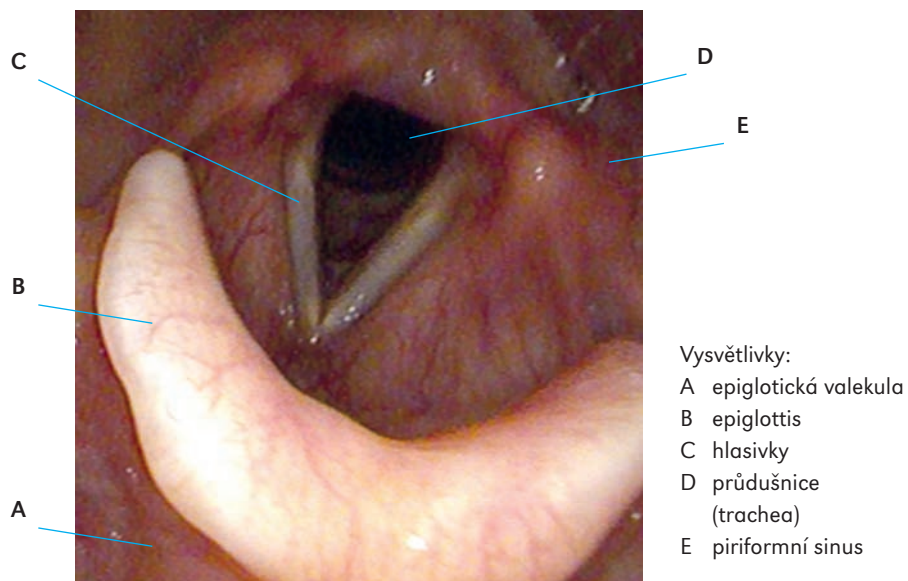
Fotografie č. 8: Flexibilní endoskop



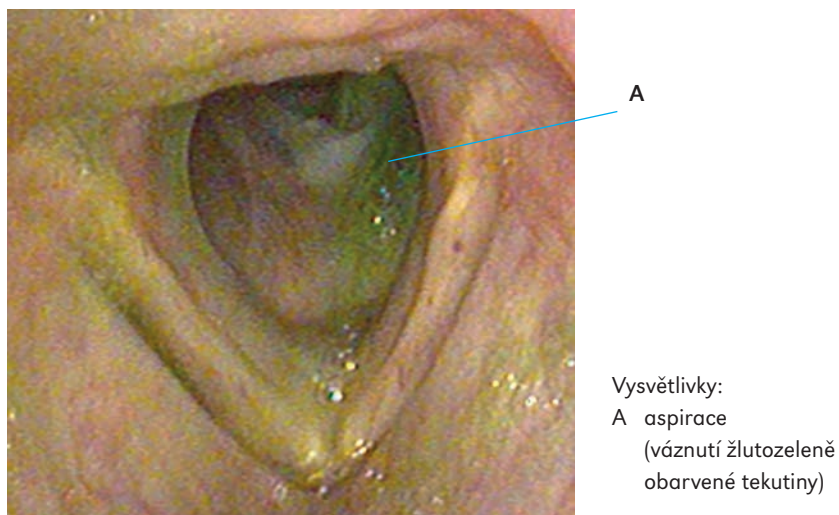
Fotografie č. 9: Vyšetření flexibilním endoskopem



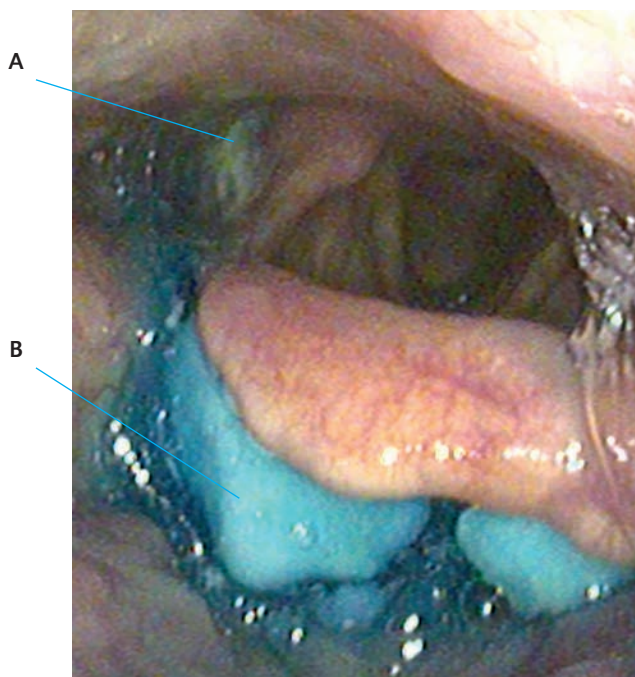
Fotografie č. 10: Pohled na hrtan flexibilním endoskopem (obrázek č. 4, kapitola 6.3), fyziologický nález



Fotografie č. 11: Pohled do hratnu a na hlasivky (obrázek č. 4, kapitola 6.3)



Fotografie č. 12: Pohled do hrtanu a na hlasivky (obrázek č. 4, kapitola 6.3), sousto je modře obarveno



Vysvětlivky:

- A rezidua stravy v piriformních sinech
- B rezidua stravy v epiglottických valekulách

6.7. Prevence, kompenzační techniky a rehabilitace poruch polykání

Na základě diagnostiky provedené klinickým logopedem a případně dalšími specialisty (kapitola 6.5) jsou podle typu a závažnosti poruchy polykání doporučovány různé kompenzační a terapeutické techniky. K základní prevenci všech komplikací patří hygiena dutiny ústní. Mezi kompenzační techniky řadíme **posturální techniky, změny konzistence a viskozity jídla, modifikace množství a rychlosti přijímaného jídla.**

6.7.1. Hygiena dutiny ústní

U pacientů s dysfagií je třeba klást důraz na **dodržování správné hygieny dutiny ústní.** Hlavním důvodem je riziko pomnožení mikroorganismů v dutině ústní, které mohou při jejich vdechnutí způsobit záněty plic s možnými fatálními následky. Jako dezinfekci používáme ústní vodu s obsahem chlorhexidinu (např. Corsodyl, Curasept, Paroex). Nejdůležitější je však pravidelné a důkladné čištění zubů kvalitními kartáčky, které často nemocní zanedbávají. Poruchy řízení volní motoriky a mimovolní pohyby

mohou narušovat dentální hygienu. Proto je nutné při výběru kartáčku zvážit, zda je vhodnější mechanický či elektrický kartáček a jestli bude hygienu provádět pacient samostatně nebo s pomocí pečovatele. Věnujeme náležitou pozornost čištění povlaku jazyka měkkým kartáčkem či speciální škrabkou stíráme povlak z jazyka (fotografie č. 13). Hygienu provádíme vždy před jídlem a po jídle.

Fotografie č. 13: Škrabka



6.7.2. Poloha pacienta při jídle a pití

Správná poloha pacienta při jídle a pití je prevencí zvracení, aspirace a dušení (kapitola 6.3.2, fotografie č. 14).

Dodržujete následující instrukce.

- Udržujte vzpřímený sed.
- Posazujte nemocného na židli/vozík, nikoli na postel.
- Nakloňte hlavu pacienta mírně dopředu.
- Nechte pacienta sedět nebo stát minimálně 15–20 minut po jídle.
- Používejte pomůcky pro eliminaci záklonu hlavy.
- Pitím z kelímku s vykrojeným okrajem pro nos omezíte záklon hlavy (fotografie č. 15).

Fotografie č. 14: Vzpřímená poloha horní poloviny těla při jídle a pití



Fotografie č. 15: Kelímek s vyrojeným okrajem pro nos eliminující záklon během pití při poruchách polykání a hybnosti krční páteře



6.7.3. Průběh pití a stravování

Hydratace a krmení osob s dysfagií může být náročné na čas, soustředění a spolupráci mezi pacientem a ošetřovatelem. Dlouho trvající krmení vede k předčasnému pocitu sytosti a únavě pacienta. V následujícím textu jsou uvedena další praktická doporučení pro podávání tekutin a stravy.

Prostředí

- Minimalizujte vše, co by při jídle mohlo rozptylovat. Vyberte si klidný pokoj.
- Soustřeďte se oba pouze na úkon jídla a pití.
- Při stravování s dysfagií není bezpečné mluvit s jídlem v ústech.
- V průběhu jídla omezte množství potravy v pacientově zorném poli.

Množství a rychlost

- Při jídle příliš nespěchejte.
- Jídlo krájejte na malé kousky a nechte důkladně rozžvýkat.
- Podávejte malé porce jídla, počkejte po polknutí, než budete další sousto vkládat do úst.
- Při krmení lžící, místo polévkové lžice používejte kávovou lžičku, protože se tím rytmus jídla značně zpomalí.
- Pokuste se příjem stravy příliš často nepřerušovat. Zejména u pacientů v pokročilém stadiu nemoci platí, že se mohou pouze omezeně koncentrovat. Nejlepší je dobu jídla příliš dlouho neprotahovat, protože může nastat podráždění a rozčilení.

Polykání

- Každé sousto polykejte na 2–3x.
- Při pocitu váznutí sousta v krku zakašlete, a znovu polkněte předtím, než se opět nadechnete. V případě potřeby tento postup opakujte.
- Přerušete krmení, pokud dojde ke kašli, dušení, slzení. Pokuste se několikrát polknout bez potravy v ústech.
- Poslouchejte kvalitu hlasu, pokud uslyšíte kloktavý zvuk, zastavte krmení a zkuste jídlo nebo tekutinu zahustit.
- Nezapijete tuhou stravu tekutinou, může to způsobit vdechnutí a následnou aspiraci s dušením.

Slinění

- Pijte hodně tekutin.
- Pravidelně cucejte kousky ledu, zmrzlou citronovou vodu nebo citronem ochucenou vodu, aby se zvýšila frekvence polykání.

Jídlo a konzistence

- Pokud je žvýkání obtížné nebo unavující, minimalizujte nebo odstraňte potraviny, které vyžadují žvýkání, jezte více měkká jídla.
- Potraviny mixujte.
- Pokud vám řidké tekutiny vyvolávají po polknutí kašel, použijte zahušťovadlo (fotografie č. 16 a 17).
- Podávejte polévky krémové, do tekutin přidávejte nektar nebo med.
- Při výskytu prvních problémů s polykáním není nutno nasadit pacientovi s Huntingtonovou nemocí hned kašovitou dietu. Pacient může přijímat mnohé potraviny normálním způsobem, někdy jen s menšími změnami.
- Pro přípravu kašovitě stravy používejte ruční šťouchadlo nebo mixér.

Fotografie č. 16: Příklady zahušťovadel tekutin a stravy na bázi přírodní gumy



Fotografie č. 17: Tekutina zahuštěná pomocí zahušťovadla



6.7.4. Potraviny nevhodné u dysfagie

V závislosti na typu a tíži dysfagie se některé potraviny stávají rizikové z hlediska aspirace a dušení. Obecně rizikové konzistence stravy jsou uvedeny v tabulce č. 8.

Tabulka č. 8: Rizikové konzistence stravy při dysfagii

- strava skládající se ze dvou rozdílných konzistencí, např. polévky s kousky
- lepkavé potraviny, jako je bramborová kaše a pečivo
- suché a drobné potraviny, jako např. suchar, sušenky
- potraviny, které je nutno dlouho žvýkat, např. maso, čokoláda
- řídké potraviny

6.7.5. Podávání léků při dysfagii

Poruchy polykání jsou mnohdy natolik závažné, že pacienti léky nemohou bezpečně pozřít. Některé léky je však možné rozdrtit a smíchat s malým množstvím pudinku nebo pyré. Při zamíchání léku do většího objemu stravy se může stát, že pacient sní pouze část jídla a nedostane tak potřebnou dávku léčiva. Poškozením obalu se u některých léků jejich účinnost snižuje. Pokud tuto informaci v příbalovém letáku najdete, poraďte se o další léčbě s lékařem, který vám lék předepsal. Některé léky se vyrábějí i v tekuté formě nebo je lze nahradit jinými.

6.7.6. Terapeutické techniky

Pokud hybný a psychický stav pacienta umožňuje dobrou spolupráci s logopedem, je vhodné vyzkoušet některé **terapeutické techniky**, které mohou zlepšit fyziologii polykání. Doporučujeme tyto techniky zkusit hned na počátku výskytu polykacích obtíží, kdy jsou zpravidla lepší podmínky pro jejich nácvik a předpoklady pro dlouhodobé využití. Pro názornost uvádíme dvě cvičení, která patří k nejpoužívanějším.

Usilovné polknutí:

- shromážděte všechny sliny v ústech do středu vašeho jazyka,
- rty mějte pevně sevřené, představte si, že musíte v ústech spolknout něco velkého (ping-pongový míček, velké hrozny vína) a polkněte,
- počet opakování cvičení je u každého pacienta individuální.

Masako cvičení:

- jazyk si stiskněte zuby, držte ho na jednom místě, zkuste polknout a snažte se udržet jazyk ve stejné poloze.

Pravidelné cvičení pod vedením vyškoleného klinického logopeda však samo o sobě nestačí a vždy je třeba dodržovat i výše uvedená základní doporučení při poruchách polykání.

SOUHRN

- V případě výskytu poruchy polykání se poraďte se svým lékařem nebo s nejbližším klinickým logopedem.
- Při dysfagii je výrazně zvýšené riziko zadušení, zápalu plic, malnutrice nebo dehydratace.
- Příznaky ukazující na rozvíjející se dysfagii jsou shrnuty v tabulce č. 6.
- Příznaky svědčící pro aspiraci jsou v tabulce č. 7.
- Tiché aspirace se vyskytují u nemocných, kteří se nemohou bránit pomocí kašle při vdechnutí potravy nebo tekutiny do plic (kapitola 6.7).
- Dodržujte doporučení specialisty na poruchy polykání (kapitoly 6.6.1, 6.6.2 a 6.6.3).
- Při dysfagii se vyvarujte rizikových potravin (tabulka č. 8.).

7. DIETNÍ ZÁSADY PŘI HUNTINGTONOVĚ NEMOCI

LUCIE RŮŽIČKOVÁ

Strava by měla být pestrá a nutričně hodnotná. Na nedostatečný přísun stravy vás může upozornit nechtěný úbytek hmotnosti nebo volnější šatstvo. Chuť k jídlu lze zvýšit sklenkou piva nebo malým aperitivem před jídlem. Chuť často zlepšuje i silný masový nebo rybí vývar. Na jídlo si vždy vymezte dostatek času, jezte v příjemném prostředí a dobře větrané místnosti.

7.1. Dietní doporučení pro osoby bez poruchy polykání

7.1.1. Nejdůležitější zásady diety

- Jídelníček si rozvrhněte do více menších porcí, nejlépe do 5–6 dávek denně (snídaně, přesnídávka, oběd, svačina, večeře, II. večeře).
- Interval mezi jednotlivými jídly by neměl být delší než 3 hodiny.
- Jídelníček má obsahovat takové množství energie, aby nedocházelo k nechtěnému úbytku hmotnosti, ale zároveň, aby se hmotnost ani výrazně nenavýšovala.
- Ve stravě má být dostatek plnohodnotných bílkovin, které se nacházejí především v libovém mase, mléce a mléčných výrobcích.
- Denně zařaďte do jídelníčku zeleninu a ovoce.
- Dodržujte dostatečný pitný režim.

7.1.2. Výběr vhodných potravin

7.1.2.1. Maso a uzeniny

Maso vybírejte kuřecí, krůtí, hovězí, vepřové, telecí, zvěřinu nebo králičí maso. Upřednostňujte libové druhy. Alespoň dvakrát týdně zařazujte mořské i sladkovodní ryby, např. filé, treska, hejk, štika, pstruh. Z rybího filé nebo lososa se připravuje polévka s 10 % smetanou a nastrohanou mrkví nebo pomazánka z rybího filé. Velmi hodnotné jsou nejen ryby čerstvé, ale i konzervované, např. sardinky, uzené šproty. Z uzenin můžete zařazovat drůbeží nebo vepřovou šunku s vyšším podílem masa, debrecínskou pečeň, kladenskou pečeň, libové párky, libovou tlačenkou. Uzeniny obsahují vysoký podíl soli, proto je nezařazujte příliš často.

7.1.2.2. Vejce, mléko a mléčné výrobky

Vejce, mléko a mléčné výrobky jsou bohatým zdrojem bílkovin. Na organismus velmi dobře působí bakterie mléčného kvašení, které se nachází v jogurtech, kysané smetaně, kefíru, podmáslí, tvarohu. Sýry je vhodné zařazovat nejen pro vysoký obsah bílkovin, ale i vápníku, který je důležitý pro dobrý stav kostí a zubů. Upřednostňujte sýry tvrdé a sýry čerstvé, např. Lučina, žervé. Do jídelníčku se mohou zařadit

i kozí a ovčí mléčné výrobky. Z tvarohu lze připravit pomazánku s mletou červenou paprikou, s pažitkou, sušenými rajčaty, česnekem, šunkou. Pomazánka bude nutričně hodnotnější, když se posype nastrouhanou mrkví nebo jemně nasekanou zelenou petrželkou. Do sladkého tvarohu se přidává čerstvé nebo kompotované ovoce, zakápnuté citrónovou šťávou, s vanilkovým pudíngem nebo ovocnou přesnídávkou. Bílý jogurt je možné ochutit medem s ořechy nebo ovocem. Pro zpestření jídelníčku si vytvořte závitky z plátkového sýru, plněné Lučinou s pažitkou nebo se šunkou. Závitky je možné nakrájet na kolečka a ozdobit ořechem nebo hroznovým vínem.

7.1.2.3. Tučky

Na přípravu pokrmů je nejvhodnější použít kvalitní rostlinný olej, zejména řepkový a olivový. Máslo a margaríny používejte na pečivo, pomazánky apod. Pravidelné zařazování mořských ryb je důležité pro vyvážený poměr vícenenasycených mastných kyselin (omega 3 a 6). Nevhodné a nezdravé jsou přepalované tučky, které vznikají při delším působení vysokých teplot. Pro smažení jsou proto vhodnější tučky s vyšší odolností vůči vysokým teplotám (řepkový olej, vepřové sádlo).

7.1.2.4. Zelenina a ovoce

Zeleninu je možné konzumovat za studena, vařenou, dušenou, grilovanou nebo pečenou. Zelenina by měla být součástí každého hlavního jídla. Konzumovaná zelenina a ovoce má být v poměru 3:2 a v celkovém množství cca 500 g za den. Zelenina obsahuje sice méně energie, ale zato důležitou vlákninu, vitamíny i minerální látky. Zeleninové saláty je možné dochutit citrónovou zálivkou, bílým jogurtem nebo acidofilním mlékem. Mezi oblíbené přílohy patří dušený špenát, dušené zelí, kedlubnové zelí, dušená mrkev, kapusta, míchaná zelenina. Pro pečení v troubě nebo remosce se hodí papriky, lilky, cukety, batáty apod. Výborná kombinace zeleniny na pečení je lilek, rajče a celer. Zeleninu je vhodné ochutit bylinkami, protože dojde i k obohacení stravy o další důležité látky rostlinného původu (fytolátky). Způsob přípravy zeleniny, který výborně uchovává její biologickou hodnotu, je napařování. Pro tento způsob úpravy se hodí zejména květák, brokolice, kedlubna, mrkev a petržel. Zelenina se dále využívá k přípravě náypů, karbanátků, polévek, omáček.

Ovoce konzumujeme nejlépe v syrovém stavu, přičemž druhy ovoce je vhodné střídat. V jídelníčku doporučujeme zařazovat ovoce na přesnídávku nebo odpolední svačinu. Pokrmy z tepelně upraveného ovoce se velmi dobře uplatňují při snížené chuti k jídlu, nechtěném hubnutí nebo pocitu sucha v ústech např. různé kompoty se šťávou, jablečkový kompot zahuštěný pudíngovým práškem, dále ovocná pyré nebo pečené jablko se skořicí. Ovocné saláty ochucené citrónem nebo bílým jogurtem lze připravit z řady druhů ovoce.

7.1.2.5. Luštěniny

Luštěniny obsahují relativně velké množství vlákniny, které může způsobovat nadýmání. Z luštěnin je vhodné připravovat např. polévky nebo kaše. Mezi luštěniny patří fazole, hrách, sója, hnědá, zelená nebo červená čočka. Červená čočka nadýmá z vyjmenovaných druhů nejméně. Je vhodná i k zahuštění zeleninových polévek. Výhodou je, že se nemusí dopředu namáčet. Fazole se přidávají i do těstovinových nebo zeleninových salátů.

7.1.2.6. Pečivo, chléb, obiloviny, příkrmy

Druhy pečiva vybírejte podle snášenlivosti. Pečivo a chléb, které jsou celozrnné, jsou nutričně hodnotnější. Pokud se vám ale celozrnné výrobky špatně polykají nebo vás dráždí, vybírejte spíše obyčejný chléb, např. typu Šumava nebo bílé pečivo. Příkrmy střídejte, např. brambory, bramborovou kaši, rýži, těstoviny, bramborovou polentu, bramborové pyré s celerem nebo mrkví, popř. s batáty, jáhly, pohanku, quinou, bulgur, kuskus, ovesné vločky, rýži s jáhly, rýži s hráškem, lepenici (šťouchané brambory se zelím a cibulkou), nastavovanou kaši (bramborová kaše a krupky), bramborové a houskové knedlíky.

7.1.2.7. Koření

Koření pomáhá dotvářet chuť i vůni pokrmu. Pokud nemusíte dodržovat žádná speciální dietní opatření, můžete používat všechny druhy koření, které dobře snášíte a nedráždí vás při polykání. Používejte i čerstvé natě jako jsou zelená petrželka, kudrunka, pažitka, celerová nať, libeček, kopr. Vybírejte jedno-druhová koření, nebo kořenící směsi bez přidané soli.

7.1.2.8. Nápoje

Je vhodné pít pravidelně, po celý den. Nepijte větší množství tekutin před jídlem. Pokud je vaše hmotnost nižší nebo bojujete s poklesem tělesné hmotnosti, myslete na to, že lze i v nápojích přijímat energii, např. doslažením medem apod. Potřeba tekutin je větší při zvýšených ztrátách zejména při horečce, průjemových onemocněních a v horkém počasí. Při nedostatečném pitném režimu může docházet ke snížené chuti k jídlu. Napijte se ještě dříve, než pocítíte žízeň. Příklady nápojů: voda, voda s citrónem nebo pomerančovou šťávou, mátou, stolní minerální vody, různé druhy čajů, 100 % ovocný nebo zeleninový džus ředěný vodou, šťáva z čerstvého ovoce ředěná vodou. Velmi osvěžující je voda s plátkem salátové okurky a mátou.

7.2. Technologická úprava

Pokrmu můžete upravovat vařením, dušením, pečením. Smažení je úprava, která na přípravu vyžaduje vysoké množství tuků a dochází při ní k jejich přepalování.

Smažení zařazujte maximálně jednou týdně. Pokrmy se mohou připravovat i v pečící troubě v alobalu, na grilu.

7.3. Příklad jídelního lístku

1. den

Snídaně: celozrnná houska s máslem a sýrem Gouda a hoblinkami mrkve

Přesnídávka: ovocný salát

Oběd: polévka brokolicevá, vepřové maso v zelenině, bramborové noky

Svačina: tvaroh s meruňkami

Večeře: těstoviny zapečené se šunkou a sýrem, okurkový salát

II. večeře: přibináček

2. den

Snídaně: chléb s tvarohovým sýrem, pažitkou a ledovým salátem

Přesnídávka: pečené jablko s medem

Oběd: polévka hrachová, hovězí španělský ptáček s dušenou rýží, mrkvový salát

Svačina: bílý jogurt s banánem

Večeře: celozrnný chléb, pomazánka rybí s cibulí

II. večeře: rajčatový džus

7.4. Dietní doporučení pro osoby s poruchami polykání

U poruch polykání je často nutná modifikace konzistence nápojů i stravy (fotografie 16 a 17, kapitola č. 6.6.3). Pokud porucha polykání vede k tomu, že se jídlo špatně kouše anebo polyká v celku, je možné ho upravit do měkčí, mleté nebo mixované podoby. Tyto úpravy však snižují atraktivitu pokrmů, a proto je třeba klást větší důraz na dostatečný přísun všech živin. Strava, která se upravuje mixováním, se většinou musí ředit, např. vývarem, masovou šťávou, mlékem což vede k naředění živin. Pro nárůst objemu bývá těžší zkonzumovat dostatečné množství energie obsažené v jednotlivých živinách. Proto stravu ředíme jen s nejnútnejším množstvím tekutiny a dbáme na výběr nutričně hodnotných potravin, např. smetany ke šlehání, plnotučných mléčných výrobků, másla apod.

7.4.1. Nejdůležitější zásady mixované dietní úpravy

- Jídelníček si rozvrhněte do více menších porcí, nejlépe do 5–6 dávek denně (snídaně, přesnídávka, oběd, svačina, večeře, II. večeře).
- Interval mezi jednotlivými jídly by neměl být delší než 3 hodiny.
- Zařazujte do jídelníčku pokrmy s typickou chutí a podle snášenlivosti dobře dochucujte.
- Dle stavu upravujte konzistenci stravy tzv. „na lžičku“ v podobě soudržného pyré nebo tzv. „na brčko“ v konzistenci hladkého sirupu.

- Stravu, která je v konzistenci pyré, na talíři pomocí naběračky nebo tvořítek upravte tak, aby byla lákavá na pohled.
- Přípravu stravy vám usnadní výkonný mixér, popř. husté sítko.
- Jídelníček musí být sestaven tak, aby byl nutričně plnohodnotný, obsahoval dostatek energie, bílkovin, tuků i sacharidů.
- Pokud není možné zkonsumovat dostatečné množství energie, musí být strava doplněna jinou cestou, např. sippingem (kapitola 8.2).
- I v malém množství stravy by měl být dostatek energie.
- Jídlo nezapíjejte příliš velkým množstvím tekutin, aby nedocházelo k většímu zaplnění žaludku a tím i k dřívějšímu pocitu nasycení.
- Konzistence stravy musí být upravena vždy podle individuálních potřeb a možností.
- Další informace ohledně vaší výživy, případné dotazy konzultujte s nutričním terapeutem.

7.4.2. Výběr vhodných potravin

7.4.2.1. Maso a uzeniny

Maso je nejvhodnější tepelně upravit doměkka, případně pomocí mletí nebo mixování s menším množstvím masové šťávy nebo omáčky. Vhodné jsou zejména masové nákypy, které se připravují z mletého masa. Pro zvýšení nutriční hodnoty je vhodné do masové směsi přidat malé množství másla. Maso je tím i jemnější a lépe stravitelné. Do jídelníčku pravidelně zařazujte pravidelně ryby, které jsou svojí konzistencí jemné, a proto i velmi vhodné. Dbejte ale na to, aby byly bez kostí. Uzeniny se upravují mletím nebo nakrájením najemno. Lze je přidávat do tvarohu, masové šťávy, míchaných vajec, bramborové kaše. Velmi chutná je i šunková pěna.

7.4.2.2. Mléko a mléčné výrobky

Mléko je vhodné na ředění kaší, na přípravu pudingů, kakaa nebo bílé kávy. Pokud je třeba zvýšit energetickou hodnotu stravy, používejte mléko plnotučné, smetanu, popř. šlehačku. Na dopolední přesnídávku nebo odpolední svačinu jsou vhodné pudinky, bílé jogurty, ovocné jogurty bez zrníček a müsli, termix, tvarohové krémy, kefir a další zakysané mléčné výrobky. Významným zdrojem bílkovin jsou sýry. Tvrdé sýry musí být nastrouhané nebo rozmixované do hladka. Strouhaný tvrdý sýr lze přidávat například i do pomazánek, do šťouchaných brambor. Tavené a tvarohové sýry se mohou využít velmi rozmanitě do mnoha pokrmů, např. do dušené zeleniny, do nákypů nebo bramborové kaše.

7.4.2.3. Vejce

Z vajec lze připravit různá sladká i slaná jídla, např. jemnou vaječnou sedlinu, míchaná vejce nebo vaječnou pomazánku. V přiměřené konzistenci je bezpečně mohou konzumovat osoby s poruchami polykání. Vejce obsahují hodnotné bílkoviny i tuky, vápník, železo, karotenoidy a důležité vitaminy rozpustné v tucích (A, D, E, K). Pokud jedinec nemá patologicky zvýšené hodnoty cholesterolu anebo lipidů v krvi, pravidelná konzumace 1–2 vajec denně není škodlivá.

7.4.2.4. Tuky

Na přípravu pokrmů je nejvhodnější kvalitní rostlinný olej, zejména řepkový a olivový. Máslo se přidává na zjemnění až do hotového pokrmu, do pomazánek, na šťouchané brambory apod. Z kvalitativního hlediska se doporučení příjmu tuků neliší od osob bez poruch polykání (kapitola 7.1.2.3).

7.4.2.5. Zelenina a brambory

Zelenina musí být zbavena tuhých slupek, do měkka tepelně upravená a podle potřeby následně rozmixována. Zelenina se většinou podává ve formě pyré nebo kaši. Strídáním různých druhů zeleniny docílíte vyšší rozmanitosti chutí, např. dušený špenát, dušená rozmixovaná mrkev, vařený hrášek rozmixovaný s máslem dohladka, dušená mletá brokolice s taveným sýrem, dýňové pyré, kvěťáková sedlina, rozmixovaná rajčata zbavená slupek a zrníček, rajčatový protlak. Rajčata lze spařením zbavit slupky, rozpůlit, vyjmout semínka a zbylou dužinu rozmixovat s nálevem na zeleninový salát. Brambory musí být doměkka upravené, šťouchané, s přídatkem celerového nebo mrkvového pyré, bramborová kaše se smetanou, taveným sýrem, mixovanou šunkou.

7.4.2.6. Ovoce

Ovoce vybíráme dobře zralé, zbavíme je slupek a zrníček, případně nadrobno nakrájíme, mačkáme, pasírujeme nebo mixujeme. Banán stačí rozmačkat vidličkou, popř. ho rozmíchat s bílým jogurtem nebo tvarohem. Velmi dobře stravitelná je ovocná přesnídávka nebo rozmixovaný kompot – jablečkový, hruškový, meruňkový, broskvo-
vý (vždy zbavený slupek). Čerstvé broskve, nektarinky nebo meruňky se po zbavení slupek mohou rozmačkat nebo rozmixovat. Z těchto, ale i dalších druhů ovoce lze připravit šťávy, které je možné ředit vodou, protože samotné mohou mít ve větším množství projímavý účinek.

7.4.2.7. Luštěniny

Protože luštěniny obsahují větší množství vlákniny, je nezbytné, pokud se připravují při poruchách polykání, je dobře rozmixovat. Z luštěnin je vhodné připravovat polévky nebo kaše.

7.4.2.8. Pečivo a obiloviny

Pečivo se konzumuje podle možností konzumenta a je individuální. V některých případech stačí pouze odstranit tvrdé kůrky. Další možností je vmíchání předem namočené večky v mléce nebo nejmenno mletých sucharů do řidší pomazánky. Mleté piškoty se mohou zamíchat do pudingu, krémů, jogurtů nebo do rozmixovaného kompotu. Důležité je, že piškoty nesmí zůstat sypké. Rýži po uvaření rozmixujte dohladka. Z těstovin vybírejte co nejmenší druhy, např. vlasové nudle a vařte je do měkka. Pro zpestření jídelníčku využívejte kukuřičné polentové kaše, jáhlové kaše.

7.4.2.9. Koření

Používání koření se příliš neliší od osob bez poruch polykání (kapitola 7.1.2.7). Je však nezbytné zajistit, aby neobsahovalo větší kousky pomocí jemného mletí, mixování nebo krájení na velmi jemné kousky. Zásadní je, aby při polykání nedocházelo k dráždění a koření bylo i jinak dobře snášeno.

7.4.2.10. Tekutiny

Pitný režim je velmi důležitý. Při nedostatku tekutin může docházet ke snížení chuti k jídlu. Pokud se vám tekutiny špatně polykají, je možné zvýšit jejich soudržnost pomocí zahušťovadla. Hustotu nápoje nastavte podle vašich polykacích schopností. Nezahušťujte syčené, tzv. „bublínkové“, nápoje. Vhodné je vybírat tekutiny s výraznější chutí, např. 100% ovocný džus, který podle potřeby ředíme vodou apod.

7.4.3. Technologická úprava

Pro přípravu mixované stravy se lépe zpracovávají potraviny vařené, dušené nebo pečené bez tvrdé kůrky. Pro lepší a výraznější chuť pokrmu lze např. maso péct v alobalu. Maso bude šťavnaté, s dostatkem šťávy k mixování.

Tekutiny nebo řídké pokrmy můžete pro usnadnění polykání zahušťovat speciálními zahušťovadly z přírodní gummy, které se mohou vmíchat do studeného i teplého nápoje nebo pokrmu. Jejich množství se reguluje podle potřebné míry zahuštění. Zahušťovadla jsou bez příchuti, a proto nemění chuť nápoje ani pokrmu.

7.4.4. Příklad jídelního lístku

1. den

Snídaně: ovesná kaše (z jemných vloček) s kakaem, javorovým sirupem a rozmačkaným banánem

Přesnídávka: ovocná přesnídávka s tvarohem

Oběd: polévka hrášková, vepřové maso mixované s masovou šťávou a oreganem, brambory mixované s celerem, petrželí, mrkví a smetanou, mixovaná rajčata zbavená slupek a zrníček

Svačina: bílý jogurt s rozpuštěnou čokoládou, ozdobený skořicí a medem

Večeře: vlasové nudle zapečené se špenátem a sýrem, rozmixovaný broskvový kompot
II. večere: termix

2. den

Snídaně: sýrová pomazánka s vekou namočenou v mléce

Přesnídávka: vanilkový pudink mixovaný s tvarohem

Oběd: polévka květákový krém se smetanou, pečené rybí filé v alobalu s citrónem a máslem, mixovaná rýžová kaše s červenou řepou

Svačina: mixovaný jablečný kompot

Večeře: kukuřičná polentová kaše s nivou

II. večere: rajčatový džus

7.5. Jednoduchá domácí příprava nutričně hodnotné stravy

7.5.1. Sipping a jeho význam ve výživě

Sipping neboli popíjení tzv. potravin pro zvláštní lékařské účely (enterálních výživ) je doporučován všem, kteří nemají dostatečný přísun stravy nebo mají sníženou hmotnost anebo se jim nedaří běžnou stravou zajistit dostatek energie a živin. Příčinou těchto stavů mohou být náhlá nebo dlouhodobá onemocnění, při nichž se objevují snížená chuť k jídlu nebo další problémy, které zabraňují dostatečnému příjmu běžné stravy. Doporučení pro sipping vám poskytne lékař nebo nutriční terapeut na základě zhodnocení stavu výživy a stanovení nutriční bilance. Výběr vhodného přípravku se řídí především výživovými potřebami a chuťovými preferencemi samotného pacienta. Při dlouhodobém užívání těchto výživových doplňků se snižuje jejich atraktivita. Přestože je na trhu velká nabídka různých příchutí, může se stát, že po čase budete chtít vyzkoušet něco nového. V následujícím textu vám pro inspiraci nabízíme několik možností, jak se sippingem pracovat při přípravě jídelníčku.

7.5.2. Konzumace doplňků stravy při poruchách polykání

Při ztíženém polykání nebo při horší toleranci tekutého sippingu, lze využít výrobky, které jsou v krémovité podobě. Krémy je možné konzumovat najednou ve větším množství než sipping v tekuté podobě, kdy se doporučuje jedno balení vypít na 2–3x během 30–40 minut. Pokud zvažujete sipping při obtížném polykání si nejprve vyzkoušejte, která konzistence vám nejlépe vyhovuje. Preparáty určené k popíjení se liší také podle obsahu energie v určitém objemu. Sipping s vyšším obsahem energie a sníženým množstvím vody je díky hustší konzistenci vhodný pro pacienty s poruchou polykání. Většinou se jedná o balení s menším objemem (125 ml), přičemž obsahuje stejné množství energie a živin jako ve standardním balení (200 ml). Hustotu sippingu (viskozitu) lze vždy zvýšit do potřebné konzistence pomocí tzv. „zahušťovaadel“. O nejvhodnějším druhu zahušťovaadla a způsobu jeho použití se informujte u svého lékaře, nutričního terapeuta nebo klinického logopeda.

7.5.1.2 Koktejly ze sippingu nealkoholické

Pozor! Pevné součásti koktejlů mohou být nevhodné u poruch polykání.

Jahodový koktejl

- 1 ks jahodový sipping
- 50 g jahod
- máta

Jednu jahodu necháme stranou a zbytek rozmělníme tyčovým mixérem spolu s jahodovým sippingem. Koktejl vlijeme do sklenice a ozdobíme jahodou, kterou nařízneme a zapícheme na okraj sklenice. Dozdobíme lístkem máty. Místo čerstvých jahod lze použít jahody mražené nebo jahodovou dřeň.

Čokoládový koktejl s malinami

- 1 ks čokoládový sipping
- 50 g čerstvých nebo mražených malin
- několik malin na ozdobu

Maliny rozmixujeme a smícháme s čokoládovým sippingem. Nápoj vlijeme do sklenice a ozdobíme malinami vcelku.

Vanilkový koktejl se zmrzlinou (vhodné i při poruchách polykání)

- 1 ks vanilkový sipping
- malý kopeček vanilkové, karamelové nebo kávové zmrzliny

Vanilkový sipping nalijeme do sklenice a navrch položíme kopeček oblíbené zmrzliny.

7.5.2.3. Koktejly ze sippingu jednoduché, časově nenáročné

Pozor! Pevné součásti koktejlů mohou být nevhodné u poruch polykání.

Barevný koktejl (vhodné i při poruchách polykání)

- ½ ks sipping vanilka
- ½ ks sipping libovolné příchutě

Sipping dobře vychladíme. Do sklenice střídavě lijeme oba druhy sippingu, aby vynikly jednotlivé vrstvy. Každá vrstva by měla být široká přibližně 1 cm. Do barevného sippingu vložíme výrazně barevné brčko. Pokud balení nespoteřebujete celé lze zbytek uchovat v ledničce do druhého dne.

Cappuccino nápoj

- 1 ks sipping cappuccino (nebo káva)
- šlehačka ve spreji
- skořice mletá

Sipping s příchutí cappuccino nebo káva se nalije do hrnečku a mírně ohřeje. Cappuccino nebo kávu přelejeme do porcelánového hrnečku, nastříkáme kopeček šlehačky a jemně posypeme mletou skořicí.

Banánový nápoj

- 1 ks banánový sipping
- 10 g hořké čokolády

Banánový sipping nalijeme do štíhlé, vysoké sklenice. Povrch posypeme hořkou čokoládou nastrouhanou na jemném struhadle.

7.5.2.4. Koktejly ze sippingu alkoholické

Pozor! Pevné součásti koktejlů mohou být nevhodné u poruch polykání.

Jahodový koktejl s vodkou

- 1 jahodový sipping
- 50 g jahod
- 20 ml vodky
- máta

Jednu jahodu necháme stranou a zbytek rozmělníme tyčovým mixérem spolu s jahodovým sippingem a vodkou. Koktejl vlijeme do sklenice a ozdobíme jahodou a lístkem máty. Místo čerstvých jahod lze použít jahody mražené nebo jahodovou dřev.

Kokosový koktejl s ananasem a bílým rumem (vhodné i při poruchách polykání)

- 1 ks vanilkový sipping
- 25 ml kokosového mléka
- 25 ml ananasového džusu
- 20 ml bílého rumu
- plátek ananasu na ozdobu

Všechny ingredience rozmixujeme. Koktejl nalijeme do vysoké sklenice a ozdobíme plátkem ananasu. Pokud použijete sipping kokosovo-ananasový, můžete již přidat pouze bílý rum.

Vanilkový nápoj s vaječným koňakem

- 1 ks vanilkového sippingu
- 25 ml vaječného koňaku
- skořice mletá

Vanilkový sipping rozmixujeme s vaječným koňakem. Nápoj vlijeme do sklenice a zlehka posypeme mletou skořicí.

7.5.2.5. Doplnění energie a živin krémovými doplňky stravy

Vanilkový krém s lesním ovocem

- 1 ks vanilkového krémového sippingu
- 100 g mražené lesní směsi
- 10 g cukru (dle chuti)
- 5 g kukuřičného škrobu

Mražené lesní ovoce necháme rozehrát a chvíli povaříme. Do ovoce je možné přidat malé množství vody. Směs ochutíme cukrem. Do ovoce přidáme lžičku škrobu, který jsme rozmíchali v malém množství vody, a ještě chvíli povaříme. Krémový sipping vložíme do misky a přelijeme lesním ovocem.

Lesní tajemství (vhodné i při poruchách polykání)

- 1 ks krémového sippingu s příchutí lesních jahod nebo lesního ovoce
- 30 g hořké čokolády
- 5 g másla

Hořkou čokoládu rozehrějeme ve vodní lázni spolu s máslem. Krémový sipping vložíme do skleněné misky a přelijeme rozpuštěnou čokoládou.

Vanilkový krém s karamellem (vhodné i při poruchách polykání)

- 1 ks vanilkového krémového sippingu
- ¼ ks sippingu karamel (nebo domácí karamel)

Krémový sipping vložíme do misky a přelijeme karamelovým sippingem nebo domácím karamellem. Domácí karamel musí být zcela hladký, pokud se podává při poruchách polykání.

Zbytek karamelového sippingu uchováme v lednici a spotřebujeme do druhého dne.

7.5.3. Doplnění energie bez použití sippingu

Tvarohový slaný krém

- 100 g plnotučného tvarohu
- 20 ml smetany 30 %
- pažitka, sůl.

Všechny ingredience rozšleháme v hladký krém, kterým namažeme plátek chleba.

Pudingová bomba

- 250 ml 30 % smetany ke šlehání
- 20 g pudinku
- 15 g cukru
- 100 g broskvového kompotu.

Pudingový prášek rozmícháme s cukrem a s malým množstvím smetany. Zbytek smetany přivedeme k varu. Do smetany vlijeme pudink a mícháme 2 minuty. Hotevý pudink plníme do misky. Na vychladlý pudink vložíme nakrájené kompotované broskve i s částí nálevu.

V případě potřeby lze připravit méně tučnou variantu s náhradou poloviny množství smetany pomocí plnotučného mléka.

Bramborová kaše „speciál“ (vhodné i při poruchách polykání)

- 200 g brambor
- 100 ml smetany 30 %
- 30 g taveného sýra s minimálním množstvím tuku v sušině 40 %
- sůl

Brambory uvaříme doměkka, rozmixujeme je se smetanou a taveným sýrem. Sýr obsahuje sůl, proto kaši již nesolíme nebo jen opatrně dosolíme.

Banán s čokoládou a šlehačkou (vhodné i při poruchách polykání, pokud nezdobíme malými kousky, fotografie č. 18)

- 1 ks banánu
- 50 ml smetany ke šlehání
- 40 g čokolády na vaření
- 10 g másla
- šlehačka ve spreji

Banán rozmixujeme se smetanou a vložíme do skleněného poháru. Čokoládu rozpuštěnou s máslem ve vodní lázni přelijeme a navrch ozdobíme šlehačkou.

Fotografie č. 18: Banán s čokoládou a šlehačkou



Brokolicová svačinka se sýrem (po rozmixování vhodné i při poruchách polykání)

- 150 g brokolice
- 10 g oleje
- 10 g cibule
- 100 g taveného sýru s minimálně 45% obsahem tuku v sušině
- sůl

Na oleji zpěníme na kostičky nakrájenou cibuli, přidáme brokolici rozebranou na malé růžičky a pokrájenu na drobné kousky. Vše zalijeme vodou, mírně osolíme a dusíme pod pokličkou doměkka. Necháme odpařit větší část tekutiny a do směsi přidáme tavený sýr, aby se zcela rozehřál. Brokolicovou svačinku je možné konzumovat s bramborem, chlebem nebo jen tak, bez všeho. Při poruchách polykání se brokolicová svačinka dohladka rozmixuje podle potřeby s přidáním smetany.

Pečené jablko s medem a skořicí (po rozmixování vhodné i při poruchách polykání, fotografie č. 19)

- 1 ks jablka
- 10 g medu
- 20 g másla
- skořice

Z jablka odstraníme jádřinec, buď formičkou na trubičky nebo nožem. Jablko položíme na pečicí papír a pokapeme medem se skořicí. Do otvoru po jádřinci vložíme kousek másla. Vše pečeme ve vyhřáté troubě, dokud jablko nezměkne. Během pečení se jablko polévá směsí z medu, másla a skořice. Pro pacienty s obtížným polykáním je nutné po upečení z jablka odstranit slupku a dřeň rozmixovat za přidání jablečného džusu.

Fotografie č. 19: Pečené jablko s medem a skořicí



Jablečný (hruškový) pohár s piškoty (po rozmixování vhodné i při poruchách polykání)

- 150 g jablek (popř. hrušek)
- celá skořice
- 30 g cukru
- citrónová šťáva
- hřebíček
- vanilkový pudinkový prášek podle potřeby
- asi 10 ks piškotů
- 1 lžička instantní kávy

Z jablek odstraníme slupku a jádřinec, nakrájíme je na malé kousky a vložíme do hrnce s vodou. Přidáme cukr, celou skořici, hřebíček a vaříme, dokud jablka nezměknou. Koření vyndáme, kompot dochutíme citrónovou šťávou a vmícháme pudink, který rozmícháme v malém množství vody. Zamícháme s kompotem a vaříme 2 minuty. Z instantní kávy si vyrobíme asi 100 ml nálevu, do kterého budeme namáčet piškoty. Do poháru vkládáme zvlášť vrstvu kompotu a vrstvu piškotů. Poslední vrstvu tvoří kompot. Pro ty, kteří mají problémy s polykáním, lze obě vrstvy zvlášť rozmixovat, k piškotům přidat více kávy nebo i smetanu a vrstvit směs jablečnou a piškotovou. Navrch můžeme dozdobit kopečkem šlehačky.

Krém z čerstvého sýru se šunkou (fotografie č. 20)

- 50 g čerstvého sýru typu Lučina
- 30 g šunky
- smetana ke šlehání dle potřeby

Sýr se rozmixuje s mletou šunkou a dle potřeby rozředí smetanou (vhodný i při poruchách polykání). Obdobná varianta pro pacienty bez poruch polykání: sýr se rozmixuje se smetanou, popř. s přidáním trochy křenu nebo Nivy. Plátky šunky namažeme sýrovou směsí a srolujeme. Rolky můžeme nakrájet na menší kousky.

Fotografie č. 20: Krém z čerstvého sýru se šunkou



SOUHRN

- Jezte pravidelně 5–6 x denně.
- Dbejte na dostatečný přísun energie a bílkovin.
- Pro zlepšení chuti k jídlu si můžete dopřát sklenici piva nebo malý aperitiv.
- Mixovaná strava má být připravená z nutričně hodnotných potravin a současně musí být chutná.
- Mezi nutričně hodnotné potraviny patří libová masa, vejce a plnotučné mléčné výrobky.
- Mixovanou stravu řed'te co možná nejmenším množstvím tekutin. Zbytečné ředění snižuje nutriční hodnotu pokrmu.
- I v malém množství jídla má být dostatek energie a bílkovin.
- Při problémech s polykáním je vhodné nápoje nebo jídlo zahustit pomocí tzv. zahušťovadla.

8. KLINICKÁ VÝŽIVA A ZPŮSOBY JEJÍHO PODÁVÁNÍ

JIRÍ KLEMPÍŘ

8.1. Základní pojmy

Běžná strava je definována jako jídlo, které jedinec obvykle konzumuje ve svém vlastním prostředí.

Dieta je veškerá strava, kterou jedinec konzumuje. Diety mohou zahrnovat různá výživová opatření. Jejich cílem je zpravidla zlepšení zdravotního stavu nebo se využívají v diagnostice. Diety lze charakterizovat podle způsobu přípravy, fyzikálních vlastností (hustota, velikost kousků atd.), obsahu energie a zastoupení jednotlivých živin.

Jídelníček je plán nebo záznam stravy na den, týden, měsíc nebo jiný definovaný časový interval, který zahrnuje sestavy pokrmů a jídel. Jídelníček ve formě několikadenního záznamu stravy je cenným podkladem pro stanovení příjmu stravy v domácím prostředí. V nemocnicích a v zařízeních sociálních služeb jsou jídelníčky součástí dietních systémů a nutriční příjem se zjišťuje zjednodušeným záznamem snědených porcí jednotlivých jídel (např. 1/2 porce oběda).

Nutriční podpora je soubor výživových opatření za účelem pozitivního ovlivnění zdravotního stavu. Pro tyto účely se kromě diet využívá i umělá výživa ve formě sippingu, sondové enterální nebo parenterální výživy.

Fortifikovaná strava se od běžné stravy liší zvýšeným obsahem energie, jednotlivých makronutrientů nebo mikronutrientů (kapitola 3.2.4).

Klinická výživa je nutriční podpora v rámci zdravotní péče. Jejím cílem je podpora organismu při léčbě nebo v prevenci rozvoje různých onemocnění.

Enterální výživa znamená podávání uměle připravené výživy do trávicí trubice, a to jak ústy (sipping), tak nosní sondou (nasogastrická sonda, obrázek č. 6, kapitola 8.3), nebo výživových stomií (perkutánní gastrostomie, obrázky č. 7 a 8, kapitola 8.4).

Potravin pro zvláštní lékařské účely (PZLÚ) patří mezi léčivé přípravky, které před uvedením na trh prochází registračním řízením ve Státním ústavu pro kontrolu léčiv (SÚKL, www.sukl.cz). SÚKL hodnotí jakost, bezpečnost a účinnost přípravku v konkrétních preventivních a léčebných indikacích. Na obalu každého léčivého přípravku musí být uvedeno tzv. registrační číslo, pod kterým je veden v národní databázi schválených léčiv. PZLÚ se odlišují od ostatních potravin kromě registrace i příbalovým letákem, který deklaruje určení pro léčbu výživových stavů neřešitelných běžnou stravou.

Potravní doplňky nejsou podle evropského práva a vyhlášky č. 23/2001 Sb, § 30 na rozdíl od PZLÚ léčiva a patří mezi potraviny. Vyhláška č. 446/2004 Sb stanovuje požadavky na doplňky stravy a na obohacování potravin potravními doplňky. Od běžných potravin se odlišují formou, zastoupením minerálů, vitaminů či jiných látek s nutričním nebo fyziologickým účinkem. Zákon zaručuje jejich zdravotní nezávadnost a bezpečnost, ale nikoli léčivé účinky. Proto podávání potravních doplňků na rozdíl

od medicínsky užívaných PZLÚ nelze považovat za vědecký způsob léčby. Mezi potravní doplňky se řadí: vitamíny, minerály, stopové prvky, extrakty z léčivých rostlin (např. guarana, ginkgo biloba, ženšen, česnek), antioxidanty, omega 3 mastné kyseliny, aminokyseliny, melatonin, různé druhy vlákniny, probiotika (kapitola č. 3.2.6) a další látky (např. glukosamin, chitosan, cholin, lecitin, karnitin, koenzym Q10, kreatin). Bohužel u nemocných s Huntingtonovou nemocí se dosud neprokázal pozitivní účinek žádného potravního doplňku. Je málo pravděpodobné, že se objeví potravní doplněk, který by mohl zvrátit průběh Huntingtonovy nemoci. Podle současných poznatků by nemoc mohla zpomalit nebo zastavit léčba zaměřená na mutovaný gen nebo jeho mutovaný produkt (kapitola 2.1).

8.2. Sipping

Popíjení tekuté výživy, sipping, je vhodné, pokud pacient nemá výraznější problémy se žvýkáním a polykáním může užívat umělou výživu ve formě vysokoenergetických nápojů a pudinků. Sipping obsahuje kompletní spektrum živin. Jednotlivé preparáty se od sebe liší obsahem energie, zastoupením a zdrojem makronutrientů i mikronutrientů a vlákniny. **Většina těchto přípravků neobsahuje lepek a jsou klinicky bezlaktóзовé.** Energetický obsah na jednotku objemu je u standardních přípravků 1kcal/ml, ale nejčastěji se používají varianty s vyšším obsahem energie (1,25–3,2kcal/ml).

Sipping se nejčastěji používá jako přídatek k normální stravě mezi jídly nebo navíc ke stravě. V indikovaných případech však může pokrýt veškeré výživové nároky pacienta. Sipping by neměl vést k významnému snížení příjmu normální stravy. Nejoblíbenější jsou přípravky se sladkou příchutí, ale existují i slané, bez příchutě a beztukové ve formě džusu.

Pro diabetiky se špatně kompenzovanou cukrovkou se používají speciální přípravky s nižším obsahem energie a spektrem sacharidů, které nepodporují kolísání glykémie. Pokud však je u kompenzovaného diabetika léčena malnutrice, preferujeme sipping se standardním nebo vyšším obsahem energie a bílkovin. V těchto případech je vhodné s diabetologem konzultovat případné posílení léčby diabetu.

Při dysfagii tekutin (nápoje včetně sippingu, omáčky, polévky) mohou postiženým pomoci komerčně vyráběná zahušťovadla na bázi modifikovaného kukuřičného škrobu nebo přírodní gumy, která chuťové vlastnosti příliš neovlivňují. Jinou možností jsou speciální preparáty sippingu ve formě krémů nebo pudinků, které již zahušťovadlo obsahují

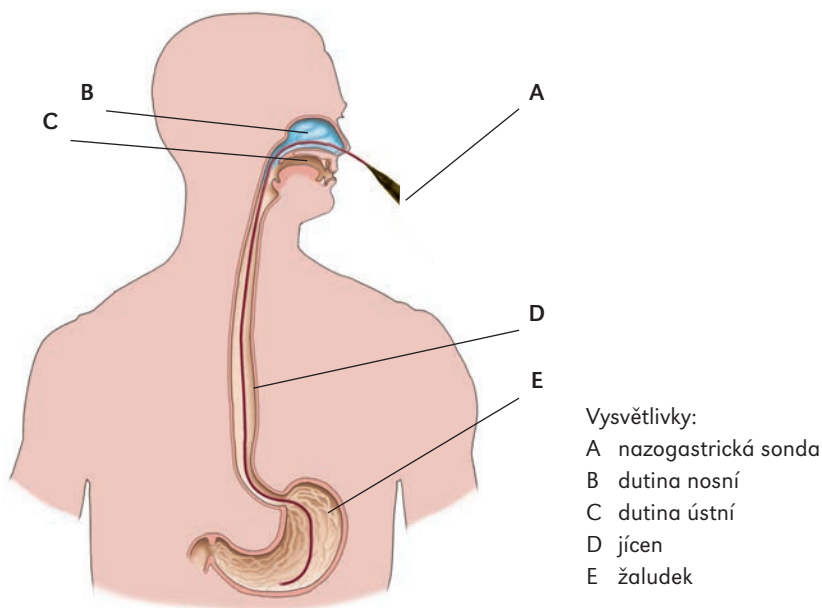
Pouze pokud pacient není schopen ústy přijímat dostatečné množství živin nebo polykání není bezpečné, je indikována sondová výživa. Sondová výživa se podává buď do nasálních sond, nejčastěji se používá **nazogastrická sonda** (NGS, obrázek č. 6, kapitola 8.3) anebo do výživových stomií, obvykle do **perkutánní (punkční) gastrostomie** (PEG, obrázky č. 7 a 8, kapitola 8.4). Enterální výživu a tekutiny do NGS

nebo PEG lze podávat bolusově stříkačkou nebo kontinuálně enterální pumpou (8–22 hodin denně).

8.3. Nazogastrická sonda

NGS je umělohmotná hadička zaváděná nosem do žaludku k podávání výživy nebo odsávání žaludečního obsahu (obrázek č. 6). Pro výlučné podávání výživy jsou vhodné relativně tenké polyuretanové sondy, které jsou příjemnější a současně umožňují lepší příjem ústy ve srovnání s tlustými sondami z polyvinylchloridu. Nosní způsob podávání výživy slouží jen pro překlenutí období, které by většinou nemělo trvat déle než 2–3 týdny. Dlouhodobé užívání NGS by nemělo poškozovat sliznici horních cest dýchacích a pokud se tvoří otlačky (dekubity) jedná se nejčastěji o špatný způsob ošetřování.

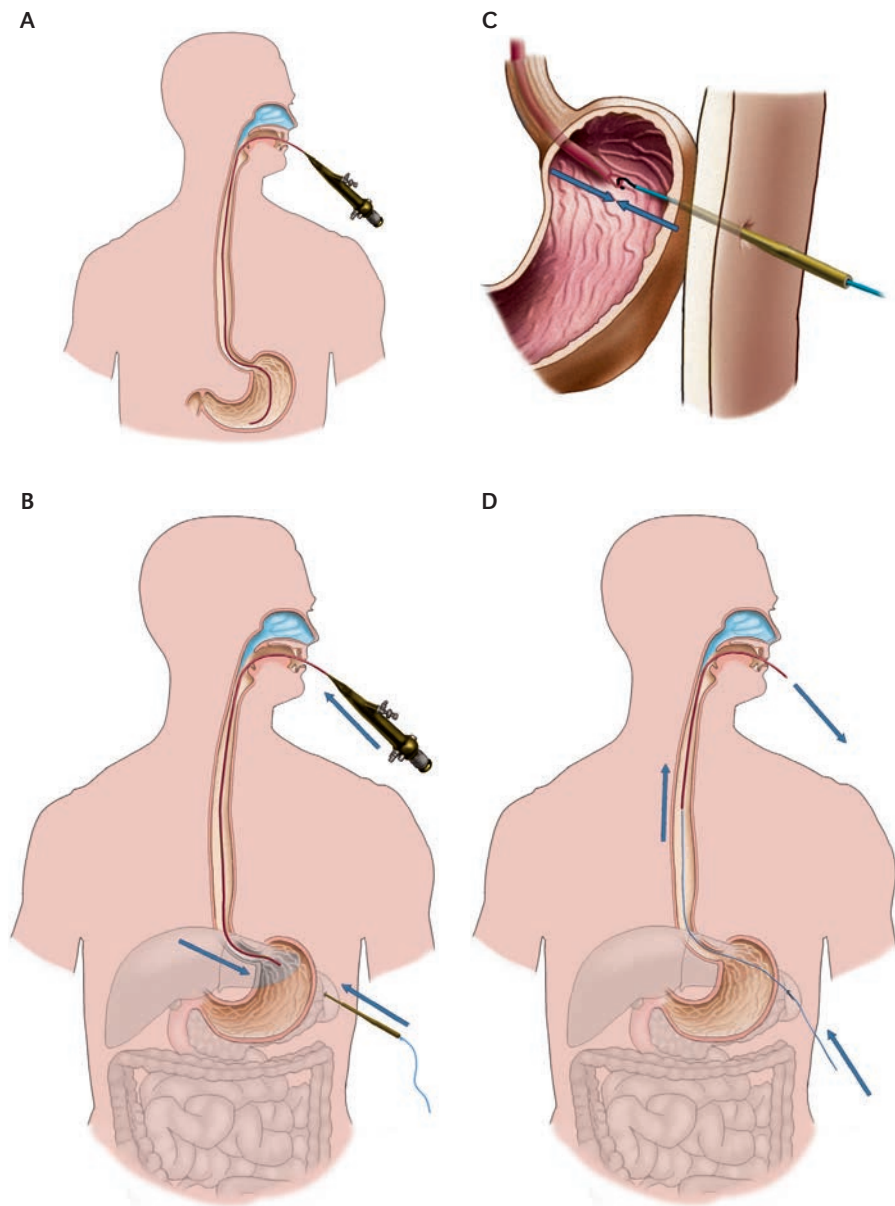
Obrázek č. 6: Umístění nazogastrické sondy

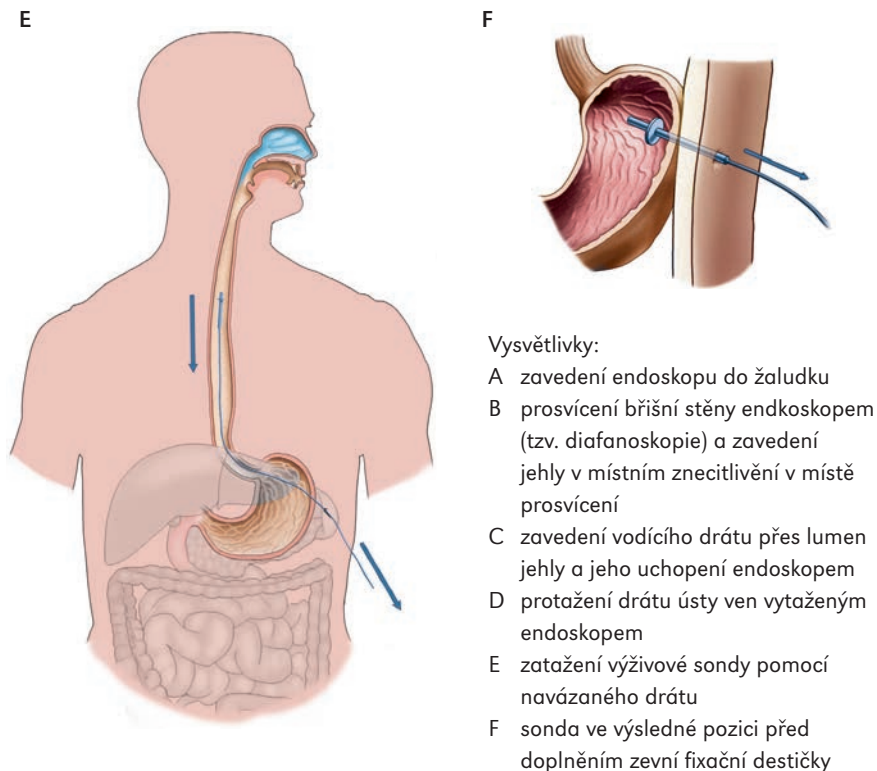


8.4. Perkutánní gastroskopie

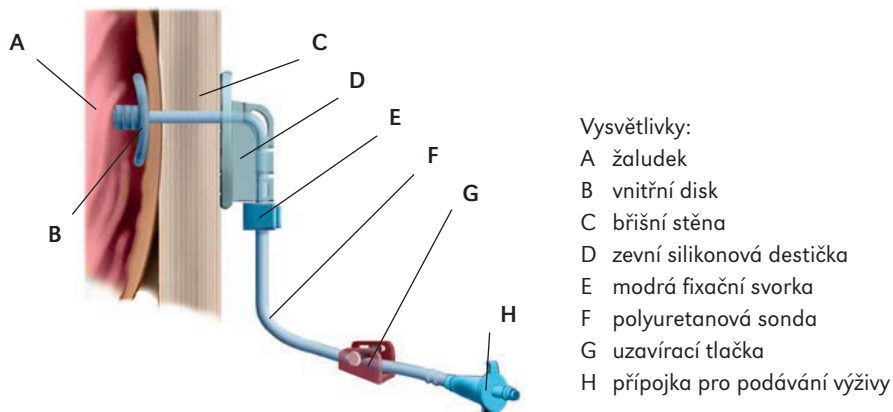
Pro delší časové úseky nebo chronické podávání výživy a tekutin se zavádí PEG (obrázky č. 7 a 8). Zavedení PEG se provádí v lokální anestezii či analgosedaci. Výživová sonda je zavedena za pomoci endoskopu z malého vpichu na povrchu břicha protažením pomocí navázaného drátu.

Obrázek č. 7: Zavedení perkutánní (punkční) gastrostomie





Obrázek č. 8: Perkutánní endoskopická gastrostomie – detail



Stejně jako u nosních sond nemusí zavedení PEG nutně znamenat nemožnost přijímání potravy a tekutin ústy. Žádoucí je naopak kombinovaný příjem jednak pro větší požitek z jídla a dále pro lepší rehabilitaci polykání. PEG potom slouží pouze k dorovnávání adekvátního příjmu vyvážené potravy a tekutin. Nemocní, jejich blízní, ale i někteří zdravotníci mají zbytečné obavy ze zavedení a pozdější péče o PEG. Indikace výživové stomie bývá mylně považována za příznak progresu nemoci a zdroj dalších komplikací. Pravdou však je, že včasné indikovaná PEG naopak komplikacím předchází, usnadňuje krmení, snižuje rizika spojená s příjmem potravy u pacientů s poruchou polykání (zápal plic, dušení). Výživová stomie je méně zatěžující v porovnání s nasální sondou, která může dráždit sliznice dýchacích a polykacích cest a být překážkou i v běžném sociálním kontaktu. V některých případech může být výhodné relativně brzké zavedení PEG ještě před vznikem komplikací, které by jeho pozdější zavedení bránily nebo příliš zvyšovaly riziko výskytu komplikací při zavedení, tzv. preemptivní zavedení. Zavedení PEG u těžce malnutričního pacienta se provádí nejlépe po několikátýdenní nutriční přípravě pomocí nasální sondy nebo parenterální výživy (kapitola 8.5). Rovněž zavedení stomie u kriticky nemocných může být značně riskantní, a proto se provádí až po nezbytné stabilizaci stavu. Zavedení PEG je kontra-indikováno v preterminálních a terminálních stádiích nemoci (kapitola 14), kdy hrozí úmrtí v řádu dnů nebo několika týdnů.

Pokud důvody k podávání enterální výživy do PEG pominou, lze jej jednoduchým endoskopickým zákrokem odstranit. Otvor po sondě se obvykle do 24 hodin uzavře a zhojí drobnou jizvou.

8.5. Parenterální výživa

Parenterální výživa se nejčastěji podává do cévního řečiště ve formě nitrožilních infusí. Tento způsob je indikován v případech, kdy dočasně nebo dlouhodobě nelze dostatečně využít k výživě zažívací trakt.

U nemocných s Huntingotnovou nemocí se používá jen krátkodobě spíše ve výjimečných případech.

8.6. Porovnání enterální a parenterální výživy

Enterální forma výživy je preferována, protože lépe udržuje funkci zažívacího traktu, zlepšuje imunitu, snadněji se aplikuje v domácím prostředí, je levnější a má méně závažných komplikací.

SOUHRN

- Enterální klinická výživa, která se podává do trávicího traktu, je nutriční podpora potravinami pro zvláštní lékařské účely a je registrována na SÚKL. Její složení je podrobně deklarované v příbalovém letáku.
- Potravní doplňky jsou volně prodejné potraviny a není u nich garantována účinnost, pouze nezávadnost.
- Nelze očekávat, že se objeví potravní doplněk, který by mohl Huntingtonovu nemoc zpomalit nebo zastavit.
- Pokud chcete vyzkoušet nějaký potravní doplněk, který současně není pro Vás velkou finanční zátěží, vyhodnoťte jeho účinky po 2–3měsíčním podávání anebo se poraďte s lékařem.
- Sipping (výživa k popíjení) je určený pro pacienty s funkčním trávicím traktem, u nichž se nedaří běžnou stravou udržet dostatečný perorální příjem a tělesnou hmotnost.
- Kdo je schopen bezpečně přijímat dostatečné množství energie a plnohodnotnou stravu ústy nepotřebuje sipping.
- Perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG) znamená zavedení hadičky (sonda), jejíž jeden otvor ústí na kůži břicha a druhý v žaludku. PEG slouží k podávání výživy a zabraňuje úniku stravy okolo sondy ven mimo žaludek.
- PEG je určena pro pacienty, kteří nemohou bezpečně a v dostatečném množství výživu přijímat ústy.
- Zavedení PEG většinou neznamená ukončení příjmu potravy ústy.
- Včasné zavedení PEG je prevencí komplikací, zlepšuje nutriční stav a kvalitu života.
- Pokud pomine důvod pro podávání výživy do PEG, lze jí jednoduchým úkolem odstranit a rána se během několika dní zhojí drobnou jizvou. Jinou možností je ponechání PEG bez aplikace výživy pouze s proplachy k pozdějšímu využití, tzv. stand by.
- Zavedení PEG u osob v kritickém stavu je rizikové s nutností odkladu anebo náležité přípravy. U osob v terminálním stavu je zavedení PEG neetické.

ZTRÁTA SVALOVÉ HMOTY, FUNKČNOSTI A SÍLY?



VYCHLADIT
PROTŘEPAT
POMALU PÍT

2× DENNĚ

ENSURE® PLUS ADVANCE

JEDINEČNÁ VÝŽIVA
BOHATÁ NA PROTEINY, VITAMÍN D,
S Ca-HMB* A VLÁKNINOU.

Zeptejte se svého lékaře na možnost nutriční podpory.

*Ca-HMB, mohohydrát β -hydroxy- β -methyl butyrátu vápenatého

Potravina pro zvláštní lékařské účely.

Kompletní vyvážená výživa speciálně připravená tak, aby splňovala požadavky na výživu starších dospělých jedinců.

Určeno k dietnímu postupu u dospělých s podvýživou nebo při ztrátě svalové hmoty, síly a funkčnosti.

Důležité upozornění: Ensure® Plus Advance je doplňkový zdroj výživy. Používejte na základě doporučení lékaře nebo osoby kvalifikované v oblasti výživy lidí, farmacie nebo péče o matku a dítě. Není určeno pro děti, pokud tak nedoporučí lékař nebo osoba kvalifikovaná v oblasti výživy.

Materiál je určen pro laickou veřejnost.

Abbott Laboratories, s.r.o., Evropská 2591/33D, 160 00, Praha 6

Abbott

9. KDO KLINICKOU VÝŽIVU VYRÁBÍ, INDIKUJE A HRADÍ?

JIŘÍ KLEMPÍŘ, ALŽBETA MÜHLBÄCK

Enterální výživu ve formě PZLÚ (potravina pro zvláštní lékařské účely) pro lékárny vyrábí řada specializovaných, nejčastěji farmaceutických firem. Jednotlivé produkty se mohou lišit formou balení, chutí, konzistencí, obsahem energie, složením, přídavkem vlákniny a cenou (kapitola č. 8). Pokud je výživa ve formě PZLÚ indikována lékařem s příslušnou odborností a v souladu s omezeními stanovenými SÚKL, je hrazena částečně nebo úplně ze zdravotního pojištění. PZLÚ jsou i volně dostupné v lékárnách bez lékařského předpisu, ale bez nároku na úhradu ze zdravotního pojištění. Parenterální výživa je považována za lék, který je v ambulantní praxi dostupný pouze na lékařský předpis a je plně hrazený ze zdravotního pojištění. O množství výživy, její formě a délce podávání, které se řídí aktuálním zdravotním stavem, rozhoduje nutriční specialista.

SOUHRN

- Pokud nutriční specialista správně indikuje léčbu klinickou výživou, bude léčba hrazena zdravotní pojišťovnou.
- Potraviny pro zvláštní lékařské účely (např. sipping, výživa do PEG) indikuje k úhradě ze zdravotního pojištění nutriční specialista.

NOVINKA

resource[®]
dessert 2.0

**Nové, koncentrovanější řešení
pro vaše pacienty v malnutrici nebo
jejím riziku a pro pacienty s dysfagií**

Hyperproteinový a hyperkalorický

4 příchutě



vanilková



kakaová



broskvová



karamelová



na 125 g

+

12,5 g
bílkovin

+

250
kcal

Nutričně kompletní vysokokalorická výživa (2,0 kcal/g)
bohatá na bílkoviny (20 % energetické hodnoty).

Výživa má krémovou konzistenci.

S nízkým obsahem laktózy a bez lepku. Bez vlákniny.

10. ORGANIZACE A DOSTUPNOST NUTRIČNÍ PÉČE

JIŘÍ KLEMPÍŘ, ALŽBETA MÜHLBÄCK

V současnosti jsme zahlceni reklamou propagující zdravou výživu a odborné poradenství v oblasti výživy. Bohužel často se jedná o neodborné, nekvalitní a čistě komerčně zaměřené služby. Taková péče může mít u pacientů v riziku malnutrice i fatální následky.

Zárukou kvalitní péče je spolupráce s nutričním specialistou (nutriční asistent, nutriční terapeut, nutriční specialista, lékař nutricionista) s příslušným dokladem o odborné způsobilosti podle vyhlášky Ministerstva zdravotnictví.

Výživový poradce není zdravotnický pracovník a z právního hlediska nenese za svoji činnost odpovědnost.

Nutriční terapeut (dříve dietní sestra) po absolvování bakalářského studia nebo studia na vyšší odborné škole v tomto oboru může působit samostatně v oblasti diagnostiky, prevence i v léčbě nemocných. Nutriční terapeut je jako každý zdravotnický odborník povinen řídit se racionálními a ověřenými postupy bez ohledu na různé módní trendy.

Nutriční specialista po absolvování magisterského studia v tomto oboru může působit samostatně v oblasti diagnostiky, prevence i v léčbě nemocných. Nutriční specialista je jako každý zdravotnický odborník povinen řídit se racionálními a ověřenými postupy.

Nutricionista je lékař, který získal Funkční licenci ČLK F016 v klinické výživě a intenzivní metabolické péči a/nebo má nástavbovou specializaci v oboru Klinická výživa a intenzivní metabolická péče.

Nutriční asistent je absolvent střední školy připravený k výkonu práce zdravotnického pracovníka, který pod odborným dohledem vykonává činnosti v rámci specifické ošetrovatelské péče v rozsahu své odborné působnosti stanovené zákonem č. 96/2004 Sb. zákon o nelékařských zdravotnických povoláních.

Odborná nutriční péče by správně měla být dostupná ve všech lůžkových zdravotnických zařízeních i v domech poskytujících pečovatelskou službu.

Existují specializované **nutriční ambulance a centra** jejichž aktuální adresy jsou na internetových stránkách Společnosti pro klinickou výživu a intenzivní metabolickou péči (www.skvimp.cz).

SOUHRN

- Poruchy výživy mohou ohrožovat zdraví, proto je dobré je konzultovat a řešit se zdravotníky, kteří jsou za své profesní chování a jednání právně odpovědní.

11. PÉČE O PERKUTÁNNÍ ENDOSKOPICKOU GASTROSTOMII

PETRA HAVRLÍKOVÁ, MARTINA DVOŘÁKOVÁ

Perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG) není ve skutečnosti nic jiného než hadička (sonda), jejíž jeden konec je zavedený do žaludku a druhý konec ústí na kůži břicha (kapitola 8.4). Tato sonda umožňuje podávání výživy přímo do žaludku a zároveň zabraňuje úniku výživy okolo sondy mimo žaludek.

11.1. Ošetřování PEG prvních 10 dnů od zavedení

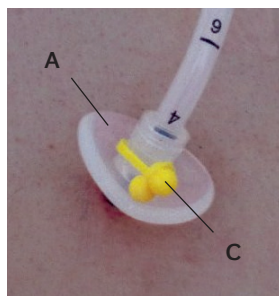
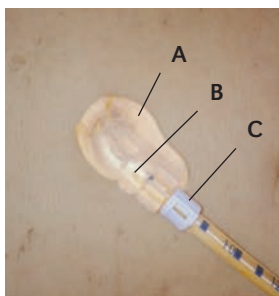
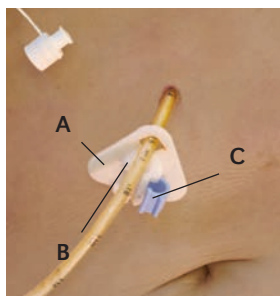
Během prvních dvou dnů od zavedení se vám o sondu bude starat nemocniční personál a naučí vás, jak o sondu pečovat.

V prvních deseti dnech od zavedení sondy dodržujte sterilní ošetřování každý den. Kontrolujte místo a okolí zavedení sondy (krvácení, zarudnutí, bolestivost, alergické kožní reakce, zatvrdnutí těsného okolí sondy, hnis, obtékání výživy).

Při ošetřování postupujte podle následujících bodů.

- Před každým převazem je nutná důkladná hygiena rukou s následnou dezinfekcí (dezinfekční gel na ruce koupíte v lékárně nebo drogerii).
- Do jedné ruky vezmíte sondu a druhou rukou povolte fixační svorku (modrou/žlutou) a úchyty zevní silikonové destičky (fotografie č. 21, 22 a 23).

Fotografie č. 21, 22 a 23: Zevní fixace sondy (různé druhy)



Vysvětlivky:

- A silikonová destička
- B úchyty zevní silikonové destičky
- C fixační svorka

- Aby vám nebránila silikonová destička při ošetřování místa vpichu, uvolněte fixační svorku, uvolněte hadičku sondy z úchytu destičky a za stálého mírného tahu posuňte opatrně destičku asi 5 cm od břišní stěny (fotografie č. 24).

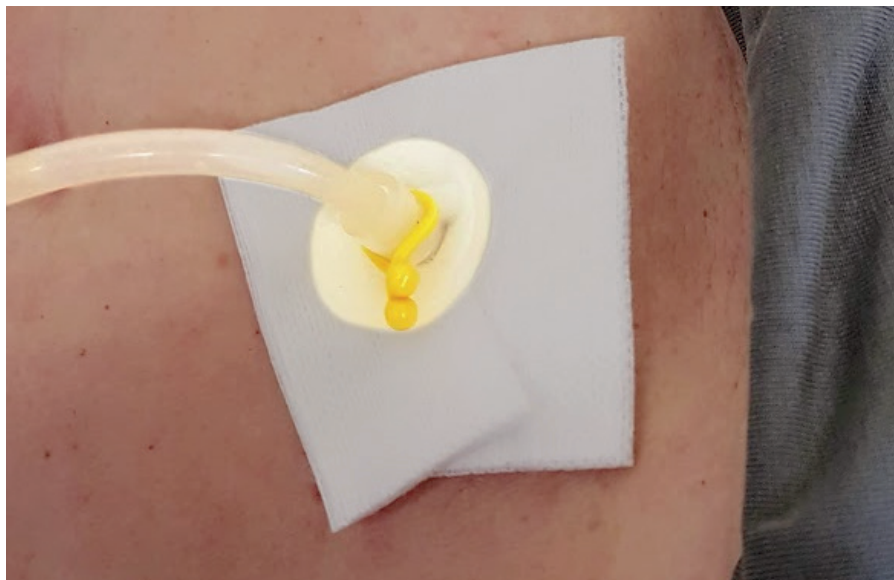
- Proveďte ošetření místa zavedení – na sterilní čtverec si nalejete/nastříkáte dezinfekční prostředek a mechanicky očistíte kůži v okolí sondy, stejným způsobem ošetříte i destičku z obou dvou stran.
- Základem je udržovat místo zavedení sondy a těsné okolí suché a čisté. K dezinfekci **nepoužívejte přípravky na bázi povidon-jódu** (Betadine, Braunol, Braunovidon, Jodisol) a **octenidindihydrochlorid gfenoxyetanolu** (Octenisept), tyto dezinfekce mohou negativně ovlivnit fyzikálně-mechanické vlastnosti sondy. K dezinfekci můžete použít roztoky – Prontosan, Cutasept F, Septonex nebo Debi Eca San.

Fotografie č. 24: Odtahování silikonové destičky za stálého mírného tahu



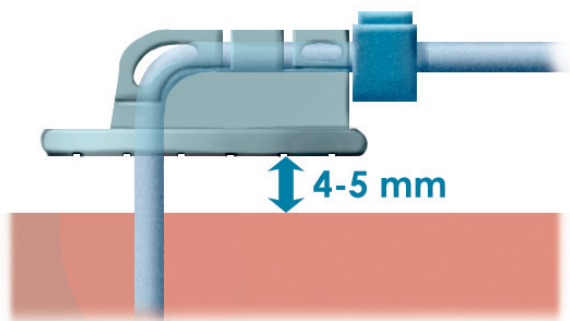
- Přiložte suchý nastřížený sterilní čtverec kolem sondy, vraťte destičku na původní místo a zafixujete svorkou (fotografie č. 25). Na sondě jsou čísla, je vhodné si zapamatovat, u kterého čísla byla sonda zafixována.

Fotografie č. 25: Upevnění nastříženého sterilního čtverce



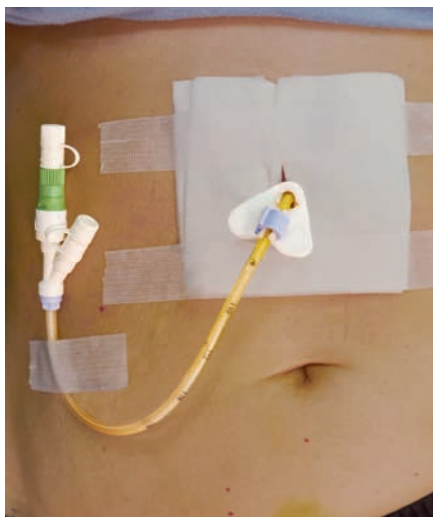
- Mezi destičkou a kůží břicha by měla být vůle asi 5 mm, aby nedocházelo k otlačkům (obrázek č. 9). Opakovaným tahem za sondu se ujistíte, jestli vůle mezi kůží a destičkou není příliš velká. Tah za sondu nesmí být příliš velký, násilný, mohlo by dojít k protažení vnitřního disku ze žaludku do dutiny břišní a poškození žaludeční sliznice.

Obrázek č. 9: Ukotvení sondy fixační svorkou



- Sterilní čtverec můžete zafixovat náplastí nebo ho nechat nefixovaný. Pokud máte dobře upevněnou destičku, čtverec nevypadne.
- Volný konec sondy můžete fixovat náplastí ke kůži (fotografie č. 26 a 27).

Fotografie č. 26 a 27: Převaz sondy a fixace jejího volného konce



SOUHRN

- V prvních 10 dnech postupujte v ošetřování podle výše uvedeného návodu.
- V případě nejasností kontaktujte pracoviště, které Vás edukovalo v péči o PEG.

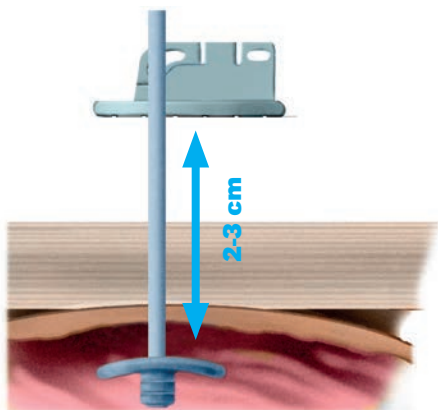
11.2. Ošetřování PEG od desátého dne po zavedení

Rána v místě zavedení PEG je již zhojena. PEG už není potřeba dezinfikovat ani podkládat sterilním čtvercem. PEG však denně kontrolujte a udržujte v čistotě. Pokud se objeví jakákoliv změna v místě zavedení sondy (zarudnutí, bolest, otok, hnis atd.), kontaktujte lékaře. Kvůli prevenci zarůstání vnitřní části PEG do žaludeční sliznice **je nezbytné pravidelně provádět zanořování a rotaci PEG** (nejlépe denně, minimálně však jednou za týden). Pokud je již okolí sondy zcela zhojeno (fotografie č. 28), je možné se i koupat.

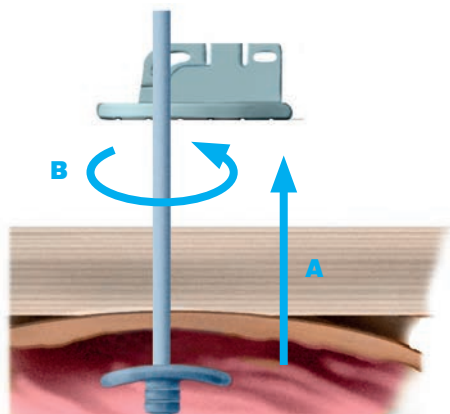
Podrobný postup v bodech.

- Před manipulací se sondou je i nadále důležitá hygiena rukou.
- Uvolněte přitlačnou destičku, posuňte ji po sondě směrem od stěny břišní asi o 5 cm.
- Sondu zanořte (zasuňte) asi 2–3 cm do žaludku (obrázek č. 10) a otočte ji o 360° (obrázek č. 11). Ve výjimečných případech, kdy je sonda vybavena jejunálním prodloužením (zasahuje do tenkého střeva), provádí se pouze zanořování bez otáčení.

Obrázek č. 10: Zanořování sondy



Obrázek č. 11: Otáčení sondy



- Sondu vytáhněte zpět a pečlivě očistěte/omyjte místo zavedení i obě strany destičky například vlhkou gázou. Sondu a okolí můžete po zhojení i sprchovat, poté pečlivě osušte.
- Po osušení posuňte za mírného tahu fixační destičku zpět k břišní stěně a zafixujte svorkou. Ujistěte se, že mezi destičkou a kůží břicha není příliš velká, nebo naopak malá vůle. Mezi destičkou a kůží břicha by měla být vůle asi 5 mm, aby nedocházelo k otlakům.
- Nyní už nemusíte vkládat pod destičku sterilní čtverec.
- Zanoření a otáčení sondy budete provádět 1x denně, po celou dobu, co budete mít PEG zavedený. Zanoření a otáčení dělejte před aplikací výživy, nikdy ne po její aplikaci.

Fotografie č. 28: Správně zhojené okolí zavedené perkutánní endoskopické gastrostomie



SOUHRN

- Od desátého dne po zavedení je rána zhojena.
- Postup ošetřování je doplněn o zanořování a rotaci kvůli prevenci zarůstání vnitřní destičky.
- V případě nejasností nebo komplikací kontaktujte pracoviště, které Vás edukovalo v péči o PEG.

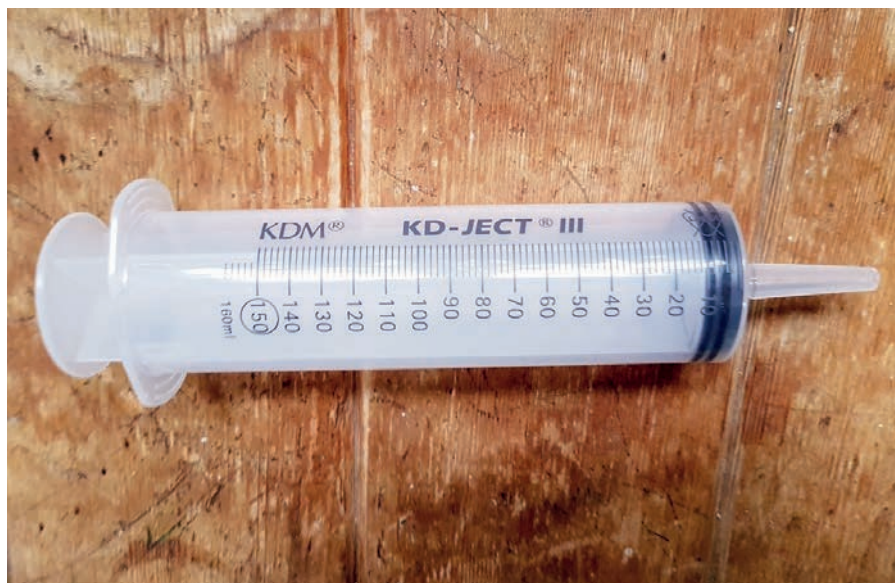
11.3. Podávání výživy do PEG

Do PEG podávejte nutričně definovanou stravu, kterou pacientovi předepíše lékař a vyzvednete si ji v lékárně. Podávání běžné mixované stravy se nedoporučuje z důvodu rizika ucpaní sondy. Zejména se nedoporučuje podávat kyselé roztoky včetně nápojů v kombinaci s výživou, při které může dojít ke sražení výživy a zneprůchodnění sondy. Syčené nápoje je třeba nechat odstát, protože neopatrná aplikace ve větším objemu může způsobit nadýmání a další obtíže. Den po zavedení sondy (24 hodin) se začíná nejprve aplikací 100 ml vlažné vody. Voda nemusí být převařená, lze aplikovat i stolní vodu bez bublin nebo slabý čaj. Pokud podání tekutiny nepůsobí obtíže, pokračujeme podáváním nutričně definované stravy. Začínáme dávkou 50 ml výživy, dávky se podle tolerance postupně (přibližně asi o 50 ml) navyšují až na 250–300 ml v jedné dávce. Výživa se obvykle aplikuje v tříhodinových intervalech. V noci se výživa do gastrostomie nepodává.

Podrobný postup v bodech.

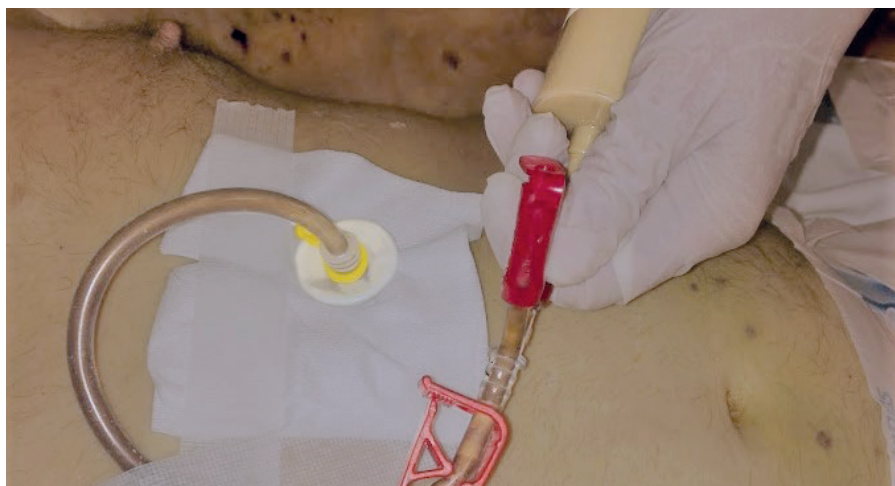
- Otevřete si výživu a požadované množství si nalejte do vhodné nádoby (sklenička, hrneček). Do druhé nádoby si připravte 100 ml tekutin (voda, slabý čaj).
- Připravte si dvě Janettovy stříkačky (fotografie č. 29), do jedné si nasajte výživu a do druhé vodu.

Fotografie č. 29: Janettova stříkačka



- Usadíte pacienta do sedu nebo polosedu, otevřete konec sondy a nasadíte stříkačku s výživou (fotografie č. 30), povolte tlačku (fotografie č. 31) a pomalu aplikujete připravené množství výživy, uzavřete tlačku a sundejte stříkačku. Pokud budete aplikovat další množství výživy, nasajte si ji do stříkačky a úkon zopakujte. **Výživa by měla mít pokojovou teplotu a měli byste ji aplikovat pomalu, toto opatření je prevencí průjmu.** Rychlost aplikace si zprvu opatrně vyzkoušejte.

Fotografie č. 30: Aplikace výživy do PEG Janettovou stříkačkou



Fotografie č. 31: Povolená tlačka sondy, po nasazení stříkačky s vodou/výživou



- Po aplikaci výživy uzavřete tlačku, odstraňte první stříkačku a nasaďte druhou stříkačku s vodou. Pak povolte tlačku a sondu vodou volně propláchněte. Znovu uzavřete tlačku a odstraňte stříkačku. Pečlivě uzavřete uzávěr sondy, aby nedocházelo k úniku výživy nebo žaludečních šťáv.
- Tlačku během dne posouvajte po sondě a zavírejte vždy na jiném místě vzdálenější poloviny sondy od těla (fotografie č. 32). Tento postup prodlužuje životnost sondy. V případě poškození celistvosti sondy lze sondu zkrátit, koncovku přesunout a sondu dále používat. Během dne, mimo dobu těsně po aplikaci výživy nebo tekutin, nemusí být tlačka uzavřena.

Fotografie č. 32: Poškození sondy opakovaným uzavíráním tlačky na stejném místě.



- Aplikací uzávěr čistěte 1x denně od zaschlé výživy kartáčkem a vodou, nejlépe po poslední aplikaci.
- Obě stříkačky po každé aplikaci, propláchněte pod proudem vody. Večer po poslední aplikaci stříkačky umyjte stejně, tak jako umýváte nádoby.
- Během dne nemusíte mezi jednotlivými aplikacemi ukládat výživu do lednice, pokud není horké období. Můžete ji mít na lince. Pokud Vám ale zůstane načatá

výživa po poslední večerní dávce, uzavřete ji a uložte na noc do lednice. **Před aplikací je nutné výživu nechat ohřát na pokojovou teplotu.**

- Zpočátku po každé aplikaci výživy zůstane pacient ještě 30–60 minut vsedě či polosedě. Toto opatření je prevencí aspirace/vdechnutí výživy. Pokud výživu dobře snáší a netrpí gastroezofageálním refluxem (průnikem výživy do jícnu) nebo jinými zažívacími obtížemi, není nezbytné toto režimové opatření striktně dodržovat. Obecně se doporučuje aplikovat poslední výživu minimálně 1–2 hodiny před spánkem.

Přesné dávkování výživy určí ošetřující lékař. Pokud pacient nepřijímá nic ústy, tekutiny podávejte i během dne mezi jednotlivými dávkami výživy. Podávejte 150–200 ml tekutin v jedné dávce, vždy tak hodinu po aplikaci výživy. Je to prevence nejen dehydratace, ale také zácpy. Pokud nebudete sondu používat k výživě, je nutné ji alespoň jednou denně propláchnout 50 ml vody nebo slabým čajem. Pokud pacient bude mít pocit plnosti před další aplikací nebo se po otevření uzávěru a povolení tláčky bude do sondy vracet žaludeční obsah, aplikaci výživy nejméně o hodinu odložte. Bez ohledu na to, zda pacient přijímá výživu a tekutiny ústy nebo ne, je nezbytná každodenní hygiena dutiny ústní. Jinou možností podávání výživy do gastrostomie je pomocí enterální pumpy. Tato varianta je vhodná zejména, pokud Vy nebo pacient nesnášíte podávání v dávkách stříkačkou. Pumpu Vám zapůjčí nutriční ambulance po důkladném proškolení.

SOUHRN

- Při podávání výživy dodržujte předepsanou polohu – sed, polosed.
- Pokud pacient nepřijímá nic ústy, nezapomínejte na podávání tekutin do gastrostomie.
- Pomůcky k podávání výživy udržujte čisté.
- Nezapomínejte na hygienu dutiny ústní, zejména pokud pacient nepřijímá nic ústy.
- Podobně jako do PEG se výživa podává i do nasogastrické sondy (kapitola 8.4).

11.4. Aplikace (podávání) léků do sondy

Pokud pacient užívá léky a musíte je aplikovat do sondy, je vhodné se vždy domluvit s ošetřujícím lékařem, zda některé tablety či kapsle neexistují v jiné lékové formě, například v kapkách či sirupu. Pokud je lék dostupný pouze ve formě tablet, musíte jej nejprve pečlivě rozdrtit, například v hmoždíři nebo ve třecí misce, a před podáním pečlivě rozmíchat ve vodě. Každý lék se drtí zvlášť a před a po podání léku se sonda musí důkladně propláchnout 20 ml vody. Léky aplikujte tak jak je předepsáno, tedy pokud pacient má brát léky před jídlem, aplikujte je před podáním výživy. Léky, které mají být užívány po jídle, aplikujte přibližně 30 minut po jídle. Léky nikdy nepřimíchejte do výživy, mohlo by dojít ke sražení výživy a ucpání sondy. U některých léků se mohou po rozdrcení a naředění změnit jejich účinky, proto vždy doporučujeme konzultaci s ošetřujícím lékařem, které léky lze do PEG podávat v rozdrcené formě.

SOUHRN

- Léky, které podáváte do PEG, konzultujte s lékařem, který je předepsal.
- Nezapomínejte na proplach sondy před a po podání léku.

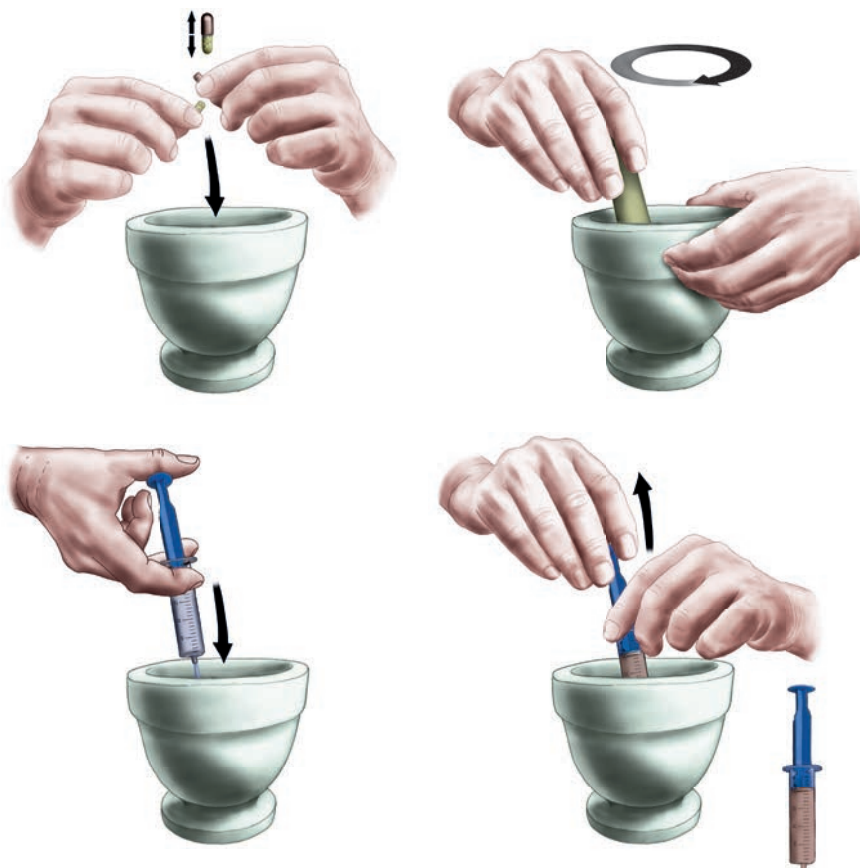
11.5. Komplikace PEG a jejich řešení

11.5.1. Obturace/ucpání sondy

Pokud zjistíte, že je sonda neprůchodná, snažte se ji propláchnout vlažnou vodou (ne horkou) ze stříkačky menšího obsahu (10 nebo 20 ml). Vhodná je i lehce ohřátá voda s bublinkami nebo Coca-Cola či ovocný džus. Proplachování by mělo být v krátkých intervalech a v malých přibližně 10 ml dávkách. Jednotlivé dávky jsou střídavě nasávány a vstříkovány. Můžete také použít rozdrcené a vodou naředěné pankreatické enzymy (Kreon, Panzytrate, Pankreolan – zakoupíte v lékárně). Do sondy se aplikuje pouze zcela rozpuštěná část bez usazenin, která se ponechá minimálně 5–10 min v sondě a poté propláchne vodou (obrázek č. 12).

NIKDY se nepokoušejte sondu zprůchodnit mechanicky silou nebo pomocí kovových či jiných vodičů. Pokud se Vám nepodaří sondu zprůchodnit, kontaktujte neprodleně (do 24 hod.) ošetřujícího lékaře.

Obrázek č. 12: Postup ředění pankreatických enzymů (Kreonu/Panzytrátu)



11.5.2. Únik výživy okolo sondy

Při ošetřování je nutné kontrolovat okolí a místo zavedení sondy. Příčinou úniku výživy může být nesprávná péče o PEG, nesprávné dotažení disku, porucha vyvrátání stomického kanálu v prvním měsíci po zavedení nebo rozvolnění již vyvrátlé gastrostomie. Pokud zjistíte, že okolo sondy uniká výživa, nebo žaludeční šťávy, kontaktujte neprodleně ošetřujícího lékaře (do 24 hod.).

11.5.3. Průjem, zvracení

Za průjem považujeme více než 3 objemné kašovitě stolice za den.

Příčinou může být rychlé podání výživy, aplikace velké dávky výživy, krátký interval mezi jednotlivými dávkami, nevhodná teplota podávané výživy, netolerance druhu výživy, ale také střevní infekce nebo poruchy střevní mikroflóry (například při dlouhodobém podávání antibiotik).

Snažte se o odstranění příčin, pokud obtíže přetrvávají, kontaktujte ošetřujícího lékaře.

11.5.4. Zácpa

Příčinou může být málo tekutin nebo nevhodně zvolený enterální přípravek bez obsahu vlákniny, ale také některá léčiva. Prevencí zácpy je podávání výživy obsahující vlákninu. Konzultujte výskyt zácpy s ošetřujícím lékařem při nejbližší návštěvě.

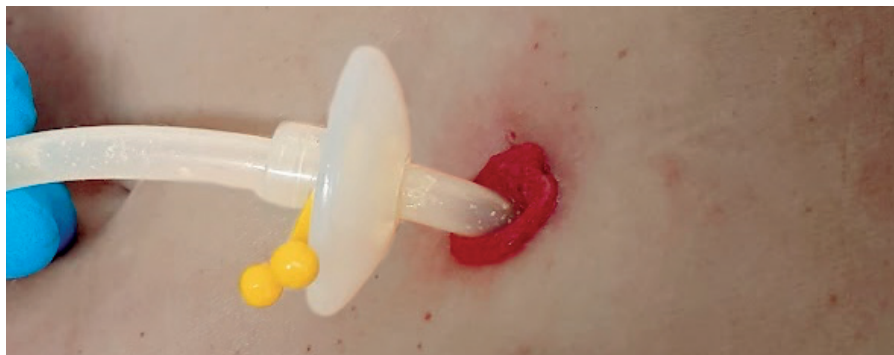
11.5.5. Aspirace/vdechnutí výživy nebo žaludečních šťáv

Prevencí aspirace je vhodná poloha při podávání výživy, tj. v sedě nebo polosedě. V této poloze setrvejte 30–60 min po aplikaci výživy. Dodržujte správné dávkování výživy. Pokud dojde k vdechnutí většího množství, může dojít k velmi závažným komplikacím. První pomoc při dušení (kapitola 13.6). Při těchto obtížích kontaktujte ošetřujícího lékaře.

11.5.6. Granulace v místě zavedení PEG

Drobná ložiska granulační tkáně, která krvácí při minimálním mechanickém podráždění, mohou vyrůstat z kanálu gastrostomie (fotografie č. 33). Kůže v okolí granulací je často zarudlá a macerovaná. Nejčastější příčinou vzniku granulací je zbytečně velká vůle mezi břišní stěnou a destičkou. Maximální vůle mezi kůží a destičkou by měla být asi 5 mm. Granulační tkáň může v počátečních stádiích vymizet po správném dotažení a ukotvení svorky. V pokročilých stádiích ji může lékař jednoduše odstranit. Při vzniku nebo nárůstu granulace kontaktujte ošetřujícího lékaře.

Fotografie č. 33: Granulační tkáň v okolí inserce PEG



11.5.7. Zánět, infekce, zarudnutí v místě a okolí PEG

Kruhové zarudnutí menší než 5 mm je normální a nemusí být nutně známkou infekce, důležité je denní sledování (fotografie č. 34). Ošetřujte 2x denně a podkládejte sterilními nastříženými čtverci jako v prvních dnech po zavedení sondy. Příčinou může být nejčastěji bakteriální nebo vzácněji mykotická infekce. Při teplotách, zarudnutí, zduření v okolí a větší citlivosti v místě zavedení sondy kontaktujte ošetřujícího lékaře, který může provést stěr a infekci zaléčit lokálními antibiotiky nebo antimykotiky.

Fotografie č. 34: Zánět při ústí zavedené sondy PEG



11.5.8. Náhodná dislokace/vypadnutí sondy

Příčinou vypadnutí sondy, může být příliš velký tah za sondu nebo u balónových sond to bývá prasknutí balónu. Vstup/vazivový kanál, ve kterém je sonda zavedena se po jejím vypadnutí velice rychle zatahuje/zarůstá (do několika hodin). Do otvoru se musí zavést náhradní cévka. Požádejte ošetřujícího lékaře, zejména pokud máte zavedenou balónovou sondu, aby Vám dal pro tento případ močový katétr odpovídající velikosti, který byste si zavedli do kanálu (fotografie č. 35). Kontaktujte ihned ošetřujícího lékaře nebo endoskopické pracoviště, které vám sondu zavedlo.

Fotografie č. 35: Zajištění kanálu močovým katétre



11.5.9. Prasknutí, zalomení, poškození PEG

Nejčastější dochází k poškození, když je sonda zavedena už delší dobu, nebo při nešetrném zacházení (fotografie č. 36). K prasklinám může docházet i v místech kde se sonda uzavírá tlačkou/klipem. Prevencí této komplikace je střídání místa použití tlačky ve vzdálenější polovině sondy od těla tak, aby bylo možné sondu případně zkrátit. Během dne, mimo dobu těsně po aplikaci výživy, nechávejte tlačku otevřenou. Lze tak předcházet poškození sondy. Poškozenou sondu je nutné opravit nebo vyměnit, kontaktujte ošetřujícího lékaře.

Fotografie č. 36: Poškozená sonda PEG



11.5.10. Tmavé zabarvení sondy

Pokud je sonda zavedena už delší dobu, bývá tmavé zabarvení nejčastěji způsobeno proplachováním sondy silným černým čajem nebo jinými tekutinami, které obsahují agresivní barviva (fotografie č. 37 a 38). Tmavší zabarvení sondy neovlivňuje její funkci.

Fotografie č. 37 a 38: Nezávadná změna barvy sondy po dlouhodobém užívání, neovlivňuje funkci



11.5.11. Syndrom zanořeného disku

Při této pozdní komplikaci, která není příliš častá, zaroste vnitřní disk sondy do stěny žaludku. Výživa Vám nepůjde aplikovat do sondy. Účinnou prevencí je pravidelné zanořování a rotace sondou (kapitola 11.2).

SOUHRN

- Nebudete-li si jisti, jak vzniklou komplikaci řešit, nebojte se co nejdříve kontaktovat ošetřujícího lékaře.

12. LÉKY A VÝŽIVA U HUNTINGTONOVY NEMOCI

JIŘÍ KLEMPÍŘ

12.1. Obecné informace o užívání léků

U Huntingtonovy nemoci se dříve či později nelze vyhnout používání některých léků. Každý lék má vedle pozitivních účinků, pro které je podáván i možné nežádoucí účinky. U každého léku je obvykle dlouhý seznam možných nežádoucích účinků. Některé se vyskytují častěji, jiné jsou zcela vzácné. Jejich případný výskyt je podmíněn celou řadou faktorů, jako jsou druh a stadium nemoci, přidružená onemocnění, dávky léku a jeho interakce s ostatními léčivy, a hlavně individuální citlivost vůči dané látce. Za určitých okolností mohou být některé původní nežádoucí účinky, jako například zlepšení chuti k jídlu a zvýšení hmotnosti, u podvyživených pacientů vítané.

Obecně můžeme říct, že zvýšená opatrnost je nutná u dětí, seniorů, při užívání více léků současně (lékové interakce) a při závažnějších onemocněních srdce, ledvin, jater a slinivky. Také nadměrná konzumace alkoholu může nežádoucí účinky vyvolávat nebo je zhoršovat.

V lékárně je běžně možno dostat lék se stejnou účinnou látkou, ale pod různými obchodními názvy. Léky se mohou lišit jen cenou, obalem, formou a množstvím účinné látky. Toto někdy vede k zbytečnému současnému užívání stejné látky pod různými obchodními značkami. Proto v následujícím přehledu uvádíme pouze účinné látky, které jsou vždy vyjmenovány na každém balení.

12.2. Antipsychotika

Na zmírnění intenzivních choreatických pohybů se používají léky, které se řadí do skupiny antipsychotik. Nejčastěji se účinné látky jmenují tiaprid, risperidon, haloperidol, melperon, olanzapin, quetiapin a další. Léky mohou snížit mimovolní pohyby, ale vzácně mohou zhoršit poruchy volní motoriky. To se pak může projevit na řeči, polykání, obratnosti rukou, chůzi a stabilitě.

Antipsychotika jsou účinná při podrážděnosti (iritabilitě), verbální a fyzické agresi, halucinacích, bludech a deliriózních stavech.

Pozitivním vedlejším účinkem může být zvýšená chuť k jídlu a přírůstek tělesné hmotnosti. Některé z antipsychotik se používají při nevolnosti, zvracení a škytavce.

12.3. Tetrabenazin

Tetrabenazin se používá k zmírnění mimovolných pohybů, ale vzácně může zhoršit hybnost podobně jako antipsychotika. Zcela výjimečně ve vyšších dávkách může způsobovat nebo prohlubovat depresivní příznaky. Ještě vzácnější jsou nežádoucí účinky na zažívací ústrojí (průjem, zácpa, zvracení).

12.4. Amantadin

Amantadin se používá při výskytu dystonie, parkinsonského syndromu a poruchách stability (kapitola 2.2). Amantadin může vyvolávat sucho v ústech a zadržování moči v souvislosti se zvětšením prostaty. V pokročilých stádiích nemoci může zhoršovat paměť a orientaci.

12.5. Valproát

Valproát je antiepileptikum, které se používá při výskytu iritability a agrese. Pozitivním vedlejším účinkem může být zvýšená chuť k jídlu a nárůst tělesné hmotnosti. Jen vzácně se přechodně mohou objevit zažívací obtíže.

12.6. Benzodiazepiny

Benzodiazepiny (klonazepam, diazepam, alprazolam, bromazepam, oxazepam) jsou léky, které se používají při úzkosti, nespavosti a intenzivních mimovolních pohybech. Jejich dlouhodobé a pravidelné užívání vede často k syndromu závislosti. Mezi vedlejší účinky patří zhoršení řeči, polykání, instability, inkontinence, spavost, oslabení dýchání a očistné funkce plic, zhoršení pozornosti a paměti. Nežádoucí účinky se mohou potencovat v kombinaci s látkami, které také mají sedativní účinky včetně alkoholu.

12.7. Antidepresiva

Antidepresiva zlepšují náladu, úzkostné poruchy a některá jsou účinná i při podrážděnosti a agresi. Neléčené poruchy nálady a úzkosti mohou vést k sníženému příjmu potravy anebo váhového úbytku. Některá antidepresiva mohou zvyšovat chuť k jídlu a tělesnou hmotnost nezávisle na poruchách chování. Někdy se na počátku nasazování léku mohou objevit paradoxní pocity vnitřního neklidu, nespavost a také nevolnost a průjem. Všechny tyto příznaky při pozvolném navyšování léku brzy odezní a projeví se jeho pozitivní účinky.

12.8. Antiemetika

Při nevolnosti, zvracení a poruchách polykání se používají antiemetika. Některá antiemetika mohou mít podobné nežádoucí účinky na hybnost jako antipsychotika (thiethylperazin, metoclopramid). Hybnost nezhoršují itoprid a domperidon. Nejnovější antiemetika (např. ondansetron, granisetron, tropisetron) mohou způsobit nebo zhoršovat zácpu.

12.9. Antacida a antiulceróza

Antacida a inhibitory protonové pumpy (např. omeprazol) neutralizují kyselé žaludeční šťávy, které mohou dráždit žaludek, způsobovat vředy, dráždit jícen (refluxní choroba jícnu, gastroezofageální reflux, pyróza, pálení žáhy). Jejich nadměrné a neopodstatněné užívání může snižovat vstřebávání některých složek potravy.

12.10. Laxativa (projímadla)

Zácpa (obstipace) je porucha trávení, která se projevuje obtížným a málo častým vylučováním stolice. Příčinou mohou být chybná dietní opatření, nedostatek tekutin a pohybu, vedlejší účinek léků. Léčba by měla být zaměřena především na vyvolávající příčinu. Zácpa může snižovat chuť k jídlu, vést k pocitům nafouklého břicha a k bolestem. V některých případech se použití projímadel (laxativ) nelze vyhnout.

Osmotická laxativa zvětšují objem vody ve střevech (soli hořčíku, lactulóza, glycerol).

Objemové laxativum zvětšuje objem střevního obsahu a změkčuje stolicí, působí jako vláknina (psyllium). Podmínkou účinku je dostatečný přísuv tekutin, jinak mohou tato laxativa zácpu ještě zhoršit.

Kontaktní laxativa dráždí střevní sliznici a tím dochází ke zmenšení vstřebávání vody do organismu (pikosulfát, bisakodyl, čaj ze seny). Druhotně pak zlepšují střevní motilitu díky zvětšenému obsahu střeva.

Časté a neodůvodněné užívání laxativ může snižovat jejich účinnost. Při předávkování laxativy může dojít k průjmům a následné dehydrataci.

SOUHRN

- Změny zdravotního stavu nemusí být vždy nežádoucím účinkem léčby, ale i příznaky méně či více závažného zdravotního problému, který nesouvisí s Huntingtonovou nemocí nebo mohou být součástí progresu základního onemocnění.
- Všechny případné lékové změny předem konzultujte s lékařem, zejména s tím, který je Vám předepsal, protože ten nejlépe zná důvody jejich indikace ve Vašem případě.

13. VÝZNAM FYZIOTERAPIE U HUNTINGTONOVY NEMOCI

ROMANA KONVALINKOVÁ

Fyzioterapie, která je nedílnou součástí péče o osoby s Huntingtonovou nemocí, by měla být automaticky začleněna do běžného denního režimu již od okamžiku stanovení diagnózy. V rámci nemoci mohou být přítomny jak fyzické obtíže (chorea, rigidita, poruchy volných pohybů), tak poruchy chování, změny osobnosti, pokles kognitivního výkonu, zejména pak poruchy paměti, koncentrace a apatie (kapitola č. 2). To vše vede k tomu, že motivace do cvičení nemusí být vždy stoprocentní a proto je potřeba podpory hlavně ze strany nejbližších (rodiny, přátel, pečovatелů).

13.1. Cíle fyzioterapie

Cílem fyzioterapie je ovlivnit poruchy chůze, zlepšit zhoršenou stabilitu vedoucí k pádům, obnovit sníženou svalovou sílu a zmírnit dopady zvýšené unavitelnosti nebo zhoršené šikovnosti. Fyzioterapeut se ve spolupráci s logopedem zabývá i poruchami polykání (kapitola č. 6) a dýchání. V pokročilém stadiu se terapie zaměřuje na podporu aktivního pohybu a samostatnosti, udržení pasivních rozsahů v kloubech, posílení dýchacích svalů včetně podpory vykašlávání, prevenci proleženin a bolestivých stavů. Cvičení je navíc účinnou prevencí nadměrné krevní srážlivosti, zvyšuje psychickou odolnost, zlepšuje vyprazdňování, vlastnosti krevního oběhu a imunitního systému.

13.2. Fyzioterapie a výživa

Fyzioterapie u Huntingtonovy nemoci je zaměřena na udržení funkční svalové hmoty pro zachování soběstačnosti a fyzické kondice. **Na ztrátě funkční svalové hmoty se podílí i malnutrice**, která je podmíněna multifaktoriálně (kapitoly 5.2, 5.4 a 6). Při malnutrici organismus získává energii a živiny odbouráváním vlastní kosterní svaloviny (kapitola 5). Mimovolní pohyby samy o sobě, pokud nejsou velmi intenzivní, nevedou k vysoké spotřebě energie a živin. Naopak s **progresí nemoci narůstá apatie, která vede ke snížení celkové motorické aktivity a tím i snížení svalové hmoty. Tento stav nemocný vnímá jako únavu, nevykonnost, oslabení nejen svalů končetin, ale i dýchacích svalů při zátěži. Pacient v pokročilých stavech malnutrice (i bez závažné poruchy řízení hybnosti) má problémy se sebeobslouhou a s tolerancí pohybové zátěže. Pozvolna se tak rozvíjí bludný kruh, ze kterého nemocný jen obtížně vystupuje.**

Dostatečný energetický přísun je vždy nutné kombinovat s fyzickou aktivitou, protože cvičení stimuluje syntézu bílkovin, která zajišťuje budování funkční svalové hmoty. Existuje jednoduché pravidlo, které platí jak pro zdravé osoby, tak pro lidi s diagnostikovanou Huntingtonovou nemocí – **svalové oblasti, které potřebujeme posílit, musíme cíleně trénovat.**

13.3. Fyzioterapie v časném, a středně pokročilém stadiu nemoci

V **časném a středním stadiu nemoci** se doporučuje **aerobní (vytrvalostní) cvičení** alespoň 3x týdně po dobu 15 minut při vysoké intenzitě nebo cvičení až 50 minut se střední intenzitou. Při středně intenzivním cvičení se zapojují velké svalové skupiny, zvyšuje tepová frekvence a je přitom možná konverzace. Při velmi intenzivním cvičení srdce dosahuje 60–80 % své maximální tepové frekvence a soustavné mluvení již není možné (doporučení dle American College of Sport Medicine, ACSM). Příkladem je běh, rychlá chůze s nebo bez trekových holí (v případě obtěžujících choreatických pohybů), plavání, jízda na kole či rotopedu.

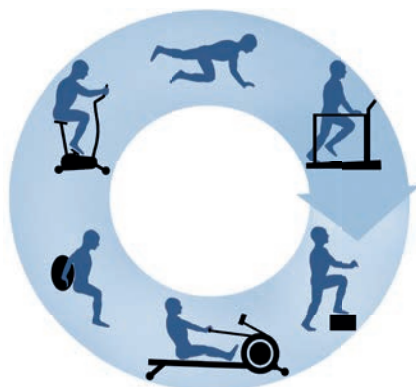
Velmi přínosný je **posilovací trénink** hlavních svalových skupin alespoň 2x týdně (podle ACSM), s cílem udržet či pokud je potřeba i zvýšit funkční svalovou hmotu. U dolních končetin je možné cvičit výpony na špičky, na paty, podřepy, výpady, unožování, opakované posazování – postavování, výstupy na stupínek (pokud je přítomna nestabilita je na nutné se přidržovat rukama). U horních končetin se také využívají různá závaží (činky, lahve s vodou atd.) anebo posilování s vlastní tělesnou hmotností (vzpory, kliky).

Je vhodné přidat **cviky na stabilitu**, jako jsou například výpady všemi směry, podřepy, stoj na jedné noze, postavování – posazování, stoj na labilní plošině či měkké podložce. Vždy je důležité dbát na bezpečnost a vyvarovat se možnosti pádu (cvičit u stěny, u zábradlí atd.).

Pokud je to možné, součástí by měl být i trénink současného provádění více úkolů (např. cvičit a zároveň počítat, řešit logickou úlohu, vyjmenovávat slova od jednoho písmene atd.).

Vše se dá zkombinovat formou **kruhového tréninku** (obrázky č. 13 a 14). Klíčové je, aby byl trénink dostatečně intenzivní a hlavně pravidelný.

Obrázek č. 13: Aerobně rezistentní (posilovací) cvičení formou kruhového tréninku



Doma je možno nahradit aerobní část tréninku na přístrojích (jako je chůze na páse, rotoped či veslařský trenážér), poskoky na místě (jumping jack, dopředu dozadu), rychlou chůzi na místě a podobně (obrázek č. 14).

Obrázek č. 14: Aerobně rezistentní (posilovací) cvičení bez přístrojového vybavení



13.4. Fyzioterapie v pokročilém stadiu nemoci

Je důležité dbát na každodenní aktivní cvičení vestoje (fotografie č. 39–45), vsedě (fotografie č. 46–51) či na lůžku (fotografie č. 52–57.). Pokud se nedaří, je možné cvičit s dopomocí rodiny, přátel či ošetřujícího personálu. Je dobré co nejdříve začít s nácvikem přesunu a strategií, které udrží co nejdéle základní mobilitu. Nemělo by se zapomínat na užívání kompenzačních pomůcek.

Příklady cvičení pro mobilní a částečně mobilní pacienty vestoje

Fotografie č. 39: Střídejte stoj na špičkách (A) a na patách (B)

A



B



Fotografie č. 40: Ze vzpřímeného stoje (A) jděte do podřepu (B) nebo téměř do dřepu a zpět, několikrát opakujte

A



B



Fotografie č. 41: Švihejte nataženou nohou do unožení (A) a mírného překřížení (B), opakujte několikrát za sebou a pak nohy vyměňte

A



B



Fotografie č. 42: Švihněte několikrát nataženou nohou do zanožení (A) a přednožení (B), poté nohy vyměňte

A

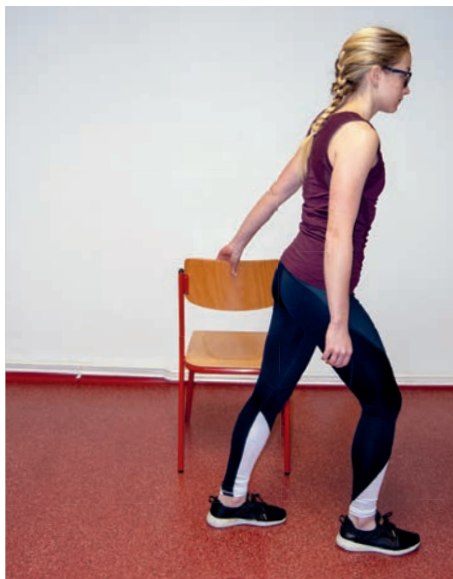


B



Fotografie č. 43: Proveďte výpad nohou střídavě vpřed (A) a vzad (B), několikrát zopakujte, pak nohy vyměňte

A



B



Fotografie č. 44: Švihejte pažemi jako při máchání prádla, dívejte se za rukama

A



B



Fotografie č. 45: Dejte ruce v bok, nohama provádějte střídavě výpady stranou

A



B



Možnosti cvičení vsedě pro částečně mobilní a imobilizované pacienty

Fotografie č. 46: S nádechem švihnete rukou do upažení a podívejte se za ni, s výdechem připažte, několikrát zopakujte, pak ruce vyměňte

A



B



Fotografie č. 47: Provádějte kroužky rameny dopředu a dozadu – více kroužků směrem vzad

A



B



C



Fotografie č. 48: Paže volně podél těla, střídavě švihejte rukama vpřed a vzad



Fotografie č. 49: Vzpřímený sed, ruce jsou na ramenou (A), v mírném předklonu trupu natáhněte paže vpřed (B), můžete cítit lehké odlepení hýždí od podložky, několikrát zopakujte

A



B



Fotografie č. 50: Vzpřímený sed, nohy pokrčené, kolena u sebe, unožte co nejdále, opřete se o patu a přinožte, několikrát zopakujte, pak nohy vyměňte



Fotografie č. 51: Vzpřímený sed, nohy pokrčené, kolena u sebe, propněte nohu v koleni a dotkněte se patou podlahy a zpět, několikrát zopakujte, pak nohy vyměňte



Ukázky cvičení vleže pro pacienty částečně imobilní a upoutané na lůžko

Fotografie č. 52: Ruce podél těla, jednu ruku švihem vzpažte, podívejte se za rukou a připažte, několikrát zopakujte, pak ruce vyměňte



Fotografie č. 53: Pokrčte ruce na hrudník (A), ruce střídavě natahujte před sebe (B, C), jako když boxujete



B



C



Fotografie č. 54: Pokrčte nohy, chodidla na zemi (A), přetácejte nohy ze strany na stranu (B, C)





Fotografie č. 55: Pokrčte nohy, chodidla na zemi (A), střídavě propínejte kolena (B, C), chodidlo směřuje do stropu



B



C



Fotografie č. 56: Obě kolena současně přitáhněte k břichu (A), pohybujte nohama jako na kole (B, C, D)





Fotografie č. 57: Pokrčte nohy (A), zvedejte pánev nad podložku (B) a pokládejte zpět



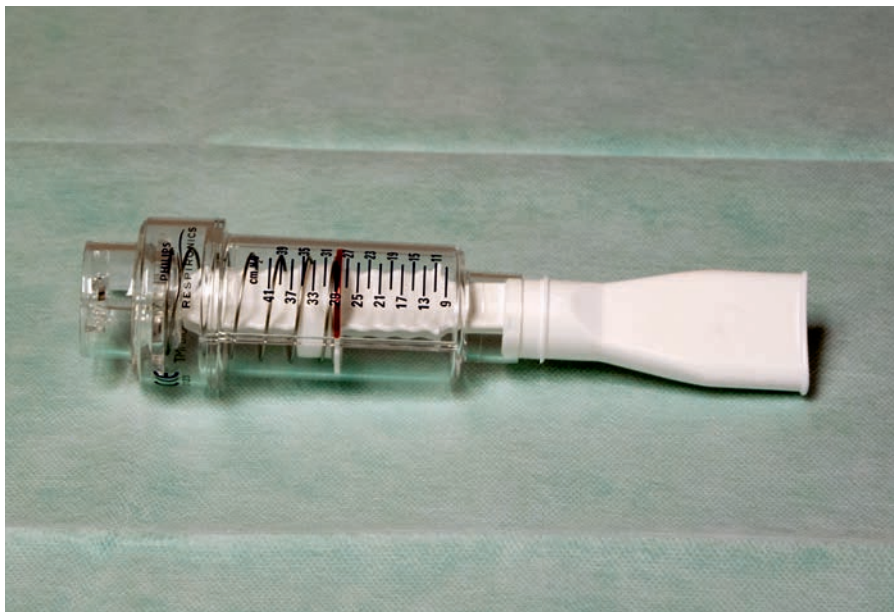
Součástí péče by mělo být pravidelné každodenní protahování svalů ohrožených ztuhlostí. **Strečink (protahování)** by měl být do maximálního možného rozsahu pohybu, ve kterém je žádoucí setrvat několik minut. Protahování provádíme vždy v příjemných polohách, kdy sval táhne, ale nebolí! Při cvičení lze používat ortézy. Strečinkem se předchází bolestivým stavům.

V neposlední řadě je součástí péče o pacienty s velmi pokročilou Huntingtonovou nemocí správné polohování s prvky **bazální stimulace, která podporuje zachovalé schopnosti**. Stimulace pracuje na principu individuálních příjemných vjemů (oblíbené oslovení, dotyky, hudba, chutě), které vzbuzují pozitivní emoce. Důležité je pravidelné střídání poloh a využívání polohovacích pomůcek. Cílem je opět prevence bolestivých stavů, proleženin i psychické nepohody.

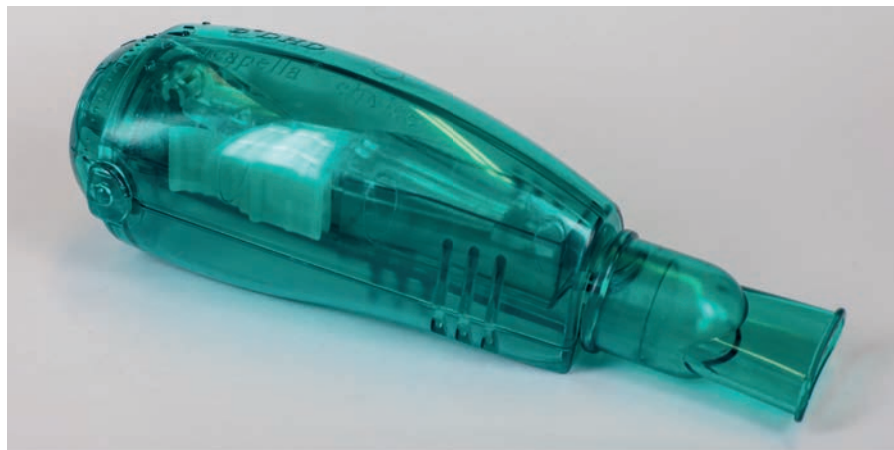
13.5. Prevence aspirace a respiračních infekcí

V rámci **prevence aspirace a respiračních infekcí** je nutné **posilování nádecho- vých a výdechových svalů**, ideálně za pomoci pomůcek (fotografie č. 58, 59 a 60). Dále lze využít i techniky podporující účinnost kašle (fotografie č. 61 a 62). Pro efektivní trénink je vhodné cvičení konzultovat s fyzioterapeutem či logopedem, tak aby byly stanoveny správné parametry podle typu a závažnosti deficitu.

Fotografie č. 58: Nádechový a výdechový treshold



Fotografie č. 59: Respirační pomůcka Acapella



Fotografie č. 60: Cough Assist (A), jeho používání (B)



B



Fotografie č. 61: Maximální insuflační kapacita (tzv. vrstvení vzduchu): vzpřímený sed (A), třikrát za sebou se maximálně nadechnout, bez výdechů (B) a poté intenzivně zakašlat (C), ideální je kombinace s manuální stabilizací hrudníku

A



B



C



Fotografie č. 62: Manuální stabilizace hrudníku: vzpřímený sed, rukama stisknout hrudník, nejlépe s polštářem (A), maximálně se nadechnout (B) a poté intenzivně zakašlat (C)

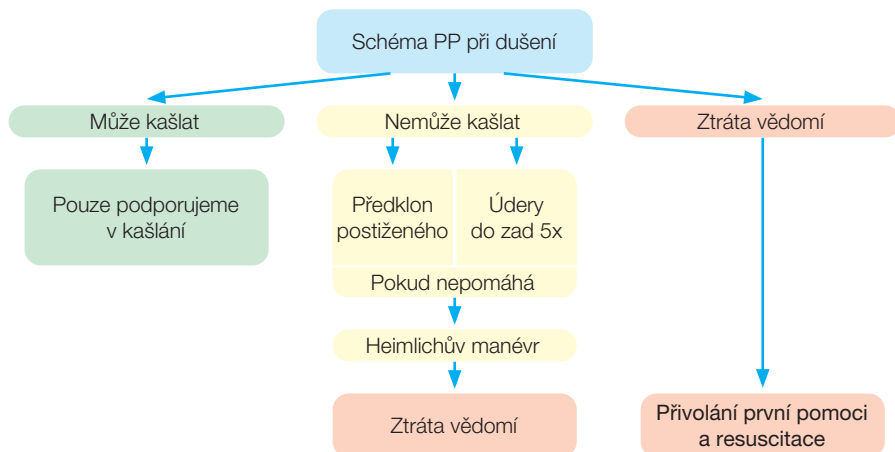




13.6. První pomoc při dušení

Při dušení způsobeném cizím tělesem v dýchacích cestách neváhejte a postupujte podle doporučeného schématu (obrázek č. 15).

Obrázek č. 15: Rozhodovací schéma první pomoci při dušení



Pokud je postižený při vědomí a **schopen dostatečně silně kašlat**, zachránce pouze podporuje postiženého v kašlání, protože přirozené obranné mechanismy jsou účinnější než podpůrná opatření první pomoci.

Pokud je postižený **při vědomí, ale nemůže kašlat**, mluvit či dýchat, nebo vydává pískavé zvuky při nádechu, pak se zachránce postaví vedle postiženého a předkloní ho tak, aby mu uvolněný předmět mohl vypadnout z úst. Zachraňující následně udeří postiženého svou dlaní pětkrát silně mezi lopatky a zkontroluje, zda došlo k uvolnění dýchacích cest.

Pokud uzávěr trvá, postaví se za postiženého, předkloní ho, sevře pěst jedné ruky a umístí ji mezi pupek a dolní konec hrudní kosti, druhou rukou pěst uchopí a silně stlačí směrem dovnitř a nahoru. Tento manévr opakuje nejméně pětkrát (**Heimlichův manévr** – obrázek č. 16).

Zachránce provádí tyto postupy, dokud neodstraní uzávěr dýchacích cest nebo postižený neztratí vědomí. V případě, že je postižený v bezvědomí, zachránce ihned volá první pomoc a zahajuje neodkladnou resuscitaci.

Obrázek č. 16: Heimlichův manévr při dušení cizím tělesem v dýchacích cestách



SOUHRN

- Cvičení by mělo být zahájeno co nejdříve po stanovení diagnózy, nemělo by být odkládáno až na dobu vzniku prvních obtíží. Časný nácvik je důležitý pro maximální využití funkčních rezerv.
- Vzhledem k časté apatii nemusí být motivace do cvičení vždy stoprocentní, a proto je podpora nutná i ze strany nejbližších (rodiny, přátel, pečovatелů).
- Pohybový trénink je nutné přizpůsobit momentálním fyzickým a psychologickým schopnostem.
- Pohybová aktivita musí být intenzivní a pravidelná!
- Dostatečný energetický přísun je vždy nutný kombinovat s fyzickou aktivitou, která zajišťuje budování funkční svalové hmoty.
- Jako prevence aspirace a respiračních infekcí je nezbytné posilovat nádechové a výdechové svaly.
- Při dušení postupovat podle zásad první pomoci (obrázky č. 15 a 16, kapitola 13.6).

14. ETICKÉ ASPEKTY V POKROČILÝCH STADIÍCH HUNTINGTONOVY NEMOCI

JIŘÍ KLEMPÍŘ, OLGA KLEMPÍŘOVÁ, ALŽBETA MÜHLBÄCK

14.1. Paliativní péče

Huntingtonova nemoc patří mezi chronicko-progresivní onemocnění, u kterých dosud postrádáme léky, které by dovedly nemoc zastavit, zásadním způsobem zpomalit nebo dokonce vyléčit (**kauzální terapie**). Přesto však medicína může pomocí různých léků řadu příznaků nemoci pozitivně ovlivnit (**symptomatická terapie**) a tak přispět k významnému zlepšení kvality života nemocných i jejich pečovateli. V takovém případě mluvíme o tzv. **paliativní medicíně** a jejím cílem je zajistit akceptovatelnou kvalitu života. Cíle této terapie jsou shrnuty v tabulce č. 9. Plán a realizaci paliativní péče zajišťuje tým lékařů, sester, sociální pracovník, psycholog, duchovní, fyzioterapeut, ergoterapeut a nutriční specialista. Tým se přitom řídí potřebami i přáními pacienta včetně tzv. „dříve vyslovených přáních“. Tým je současně povinen respektovat etická pravidla a zákonné normy.

Tabulka č. 9: Cíle paliativní terapie

- přiměřená hydratace
- přiměřená výživa
- vyprazdňování
- udržování v čistotě
- tlumení bolesti
- tlumení dušnosti
- fyzické a duševní pohodlí

Tuto péči lze podle okolností poskytovat v nemocnici, hospicovém zařízení, pečovatelském domě nebo v domácím prostředí. Bohužel v naší společnosti je o poslání a možnostech paliativní medicíny laická i odborná veřejnost nedostatečně informována a nemusí být automaticky totožná s péčí o pacienta v terminálním stadiu nemoci. Tato péče je individuální a podle druhu i charakteru onemocnění může být účinně poskytována i mnoho let, a proto bychom s jejím započítáním neměli otálet.

14.2. Psychologická diagnostika a podpora pacienta a jeho blízkých (rodiny)

Před zahájením psychologické péče o infaustně nemocné a jejich pečující rodiny je zapotřebí zjistit, zda má pacient i jeho blízcí dostatek správných informací. Nežádka je nutné s nimi diskutovat jejich nereálná očekávání a pomoci jim zbavovat

se pochybností. Rovněž je důležité pomocí diagnostického rozhovoru, pozorování a někdy i krátkých testových metod posoudit psychický stav pacienta, zorientovat se v emočním a vztahovém nastavení v rodině. Nejčastěji se u rodin s umírajícím člověkem setkáváme s úzkostí a depresí, které nejenže zhoršují zdravotní stav postižených, ale narušují i myšlení a komunikační schopnosti všech zúčastněných.

Potřeby pacienta úzce souvisejí s mírou kognitivního deficitu, komunikačními schopnostmi, emočním stavem i náhledem na onemocnění. Tyto faktory pak určují pacientovy možnosti vyrovnávat se s onemocněním na straně jedné a udržení kvality života včetně komunikace s blízkými lidmi na straně druhé. Pokud je pacient schopný své potřeby vyjádřit a tyto nejsou pod vlivem psychotického nebo depresivního myšlení pro pacienta nebo jeho okolí nebezpečná, řídíme se jeho přáními. U apatických nebo těžce dementních pacientů se snažíme zajistit alespoň základní psychologické potřeby bezpečí, sounáležitosti a dostatku příjemných podnětů.

V případě, že pacient již není schopný své potřeby a přání vyjádřit, musíme se spoléhat na naše pozorování a zkušenost s neverbálním vyjádřením často základních emočních stavů (úzkost, smutek, hněv, radost, spokojenost, znechucení, nelibost). Někdy můžeme pozorovat jednoduchá gesta naznačující, co si pacient přeje nebo co odmítá. Když máme od pacienta minimum i neverbálních signálů, může se například jednat o těžce depresivního nebo apatického pacienta, snažíme se citlivě volit mezi obecně příjemnými podněty v rámci bazální stimulace. Velmi užitečná mohou být doporučení a informace od pečujících členů rodiny, kteří poskytnou informace o dřívějších zvycích a oblíbených věcech nemocného.

Potřeby rodiny často vycházejí z nedostatečného porozumění stavu nemocného a vyrovnávání se s postupnou ztrátou blízkého člověka. Pro pečující anebo blízké příbuzné je důležitá otevřená komunikace o onemocnění a podpora komunikace s nemocným. Pečující osoby potřebují mnohdy podpořit v kontaktu s infaustně nemocným blízkým člověkem a v období vyrovnávání se s jeho umíráním. Potřebují vhodně informovat o změnách v léčebných postupech, které vycházejí z aktuálního stavu umírajícího (podávání léků, výživy, hydratace). Podpora komunikace nemocného se zdravými členy rodiny je důležitá pro zajištění pacientovy potřeby sounáležitosti. Příbuzní běžně potřebují opakovaně srozumitelně vysvětlit zdravotní stav nemocného. Na druhé straně je třeba respektovat, když si nepřejí být informováni o detailech průběhu onemocnění nebo léčby.

14.3. Výživa v paliativní péči

Výživa neřeší základní onemocnění, ale včasná intervence zlepšuje kvalitu života, snižuje výskyt komplikací (např. proleženiny, infekce) a zvyšuje účinnost ostatní terapie. Vědomí, že můžu jíst, pacienta psychicky posiluje. V žádném případě správe indikovaná výživa neprodlužuje utrpení postiženého.

14.4. Nutriční péče v terminálním stadiu nemoci

Jiný přístup volíme u pacienta na konci života, kdy očekáváme úmrtí v řádu hodin, dnů, několika týdnů. Jedná se o **terminální stadium nemoci**. Pro všechny zúčastněné (pacient, rodina, pečovatelé, zdravotníci) je to nejtěžší fáze a neexistuje jednotný (univerzální) postup. Hranice, kdy začíná terminální stadium se špatně určuje, protože se jedná o kontinuální proces, ale stav se může nečekaně a rychle změnit.

Následující informace jsou vodítkem pro řešení situace. Lékař není oprávněn život ukončit, ale ani nemá právo prodlužovat utrpení a proces umírání. V terminálních stadiích je snaha zajistit akceptovatelnou kvalitu života (tabulka č. 9), ale již neprodlužujeme utrpení specifickou léčbou. Jedná se například o antibiotika, umělou plicní ventilaci, dialýzu, podávání léků, které za daných okolností již nemohou přispět ke zlepšení stavu včetně umělé výživy (kapitoly 8, 10 a 11).

Cílem nutriční terapie v terminálním stadiu je zajistit kvalitní příjem přirozenou cestou. Uměle živit nemocného, který nemůže jíst sám, je považováno za neetické. Proto umělou výživu (kapitola 8) neukončujeme jen v případě, že omezuje komplikace, mírní dopady základního onemocnění a nepříjemné pocity pacienta. Zavedení perkutánní gastrostomie v terminálním stadiu je neetické. Obvykle terminální stavy nevyžadují plnou umělou výživu. Případné ukončení umělé výživy nesmí vést k pocitům hladu a žízně.

Výživa při selhávání organismu může paradoxně zdravotní stav zhoršovat. Strava nemocným při umírání mnohdy nepřináší pohodu a potěšení a jejich priority se mění. V těchto případech se můžeme setkat s nepochopením ze strany rodiny i přátel a lékař by je měl náležitě poučit. Pokud odborníci, pacient, rodina na výživu mají rozdílné názory je možné provést terapeutický pokus. V praxi to znamená opatrně navyšovat příjem stravy, monitorovat její účinky a s odstupem objektivně vyhodnotit její přínos.

14.5. Hydratace v terminálním stadiu nemoci

Stejně jako pocit hladu a zájem o jídlo se na konci snižují, tak také často klesá zájem o tekutiny. Nemocného můžeme povzbuzovat k častému pití malých množství tekutin, ale současně má právo toto odmítnout. Zcela běžně nemocnému stačí poloviční množství tekutin, než byl zvyklý přijímat. Někdy vyšší příjem tekutin může působit obtíže, zejména při nevolnosti, poruchách polykání, špatné funkci srdce a ledvin. Pro hydrataci je možno využít PEG zavedený v předchozích stadiích nemoci. Nitrožilní a podkožní infuze se dávají jen výjimečně.

Malé množství alkoholu může zlepšit chuť k jídlu a zlepšit tak i psychický stav. Žvýkačka může zvýšit tvorbu slin a snížit pocity nevolnosti. Kyselé bonbóny stimulují tvorbu slin. Hodně vody je obsaženo v polévkách, omáčkách, ovoci, zelenině a zmrzlíně. Sucho v ústech může zmírnit drcený led nebo kostky ledu ochucené limonádou nebo džusem.

Další informace na toto téma lze nalézt například na internetových stránkách:

- Česká společnost paliativní medicíny České lékařské společnosti Jana Evangelisty Purkyně
<http://www.paliativnimedicina.cz/>
- Regionální organizace poskytující domácí hospicovou péči
- Hospicové občanské sdružení Cesta domů
<http://www.cestadomu.cz/>

SOUHRN

- Výživa neřeší základní onemocnění, ale včasná intervence zlepšuje kvalitu života, snižuje výskyt komplikací a zvyšuje účinnost ostatní terapie.
- Správně indikovaná výživa a hydratace zlepšují fyzický stav a neprodlužují utrpení.
- Neschopnost jíst nebo nezájem pacienta o jídlo a pití je součástí procesu umírání.
- Respektujte stravovací návyky nemocného.
- Nejen v terminální fázi nemoci potřebují příbuzní i pečovatelé pacienta odbornou pomoc.
- Pokud má pečovatel pochybnosti o stavu pacienta, správnosti svého konání, měl by se poradit s odborníkem na paliativní péči.
- Pokud má pacient jiný postoj než pečovatel, je dobré se vždy poradit s odborníkem na paliativní péči.
- Konzultací s odborníkem zjistíte, jestli jste udělali maximum.



Fresubin®

Pro pacienty s poruchou polykání



Fresubin® 3.2 kcal Drink

- nejvyšší obsah energie a bílkovin na ml*
- vysoký obsah vitamínu D
- malý objem 125 ml
- příchutě: vanilka-karamel, lískový oříšek, mango

Fresubin® 2 kcal Crème

- krémová konzistence pro snadné polykání
- vysoký obsah energie a bílkovin
- obsahuje vitamin D
- malý objem 125 g
- příchutě: vanilka, čokoláda, cappuccino, lesní jahoda

* Z nutričně kompletních přípravků

EN322-2(09/2019)-CZ

Fresenius Kabi s.r.o.
Na Strži 1702/65, Nusle
140 00 Praha 4

tel: +420-225-270-111
e-mail: czech-info@fresenius-kabi.com

**FRESENIUS
KABI**
caring for life

Přípravky pro sáňání výživy - potraviny pro sáňací lidstvá. Měly být stanoveno zdravotnickým odborníkem dle potřeb pacienta. Podává pod lékařským dohledem.

doc. MUDr. JIŘÍ KLEMPÍŘ, Ph.D.

Po absolvování všeobecného lékařství 1. lékařské fakulty Univerzy Karlovy v Praze začal pracovat na Neurologické klinice a Centru klinických neurověd 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze, kde působí dodnes. Atestoval v oborech neurologie a klinická výživa a intenzivní metabolická péče.

V roce 2007 obhájil doktorskou práci na téma Huntingtonova nemoc: analýza souvislostí mezi klinickými, funkčními a morfometrickými nálezy. V roce 2016 ukončil habilitační řízení prací Klinické, morfologické a genetické studie patogeneze Huntingtonovy nemoci. Klinicky i výzkumně se zabývá neurodegenerativními onemocněními, výživou a dysfagií u neurologických pacientů a léčbou bolesti. Zvláštní pozornost věnuje Parkinsonově nemoci, atypickým parkinsonským syndromům a Huntingtonově nemoci. K jeho odborným zájmům patří studium animálního modelu Huntingtonovy nemoci a poruch mitochondriálního metabolismu u extrapyramidových onemocnění. Je řešitelem a spoluřešitelem domácích i zahraničních výzkumných projektů. Zabývá se vzděláváním pregraduálních i postgraduálních studentů, přednáškovou a publikační činností.

Je členem České neurologické společnosti, Společnosti pro klinickou výživu a intenzivní metabolickou péči (SKVIMP), Evropské společnosti pro klinickou výživu a metabolismus (ESPEN), České asociace pro neuropsychologii, Evropské sítě pro Huntingtonovu nemoc (EHDN) a Evropské referenční sítě pro vzácná neurologická onemocnění (ERN-RND).

MUDr. ALŽBETA MÜHLBÄCK

Narodila se na Slovensku, v bývalém Československu a promovala v roce 2004 na Lékařské fakultě v Olomouci. Studovala také na Škole aplikovaných věd ve Wolverhamptonu ve Velké Británii, na Lékařské fakultě Turku University Hospital ve Finsku a Hadassah University Hospital v Jeruzalémě. Poté pracovala jako výzkumná asistentka v Institutu Ludwiga Boltzmann pro transplantaci kmenových buněk ve Vídni. V roce 2007 se začala zabývat neurologií v bavorském Weidenu. Od roku 2010 nejprve pracovala na oddělení obecné psychiatrie v Isar Amper Klinikum, Taufkirchenu u Mnichova a později na Neuropsychiatrickém oddělení pro Huntingtonovu nemoc, kde v roce 2014 získala pozici vedoucího lékaře pro lůžkové oddělení a ambulance. V roce 2019 se stala členem týmu prof. Landwehrmeyer v Centru pro výzkum Huntingtonovy nemoci Univerzitní nemocnice v Ulmu.

Alžbeta Mühlbäck poskytuje pravidelné ambulantní konzultace nemocným i příbuzným postiženým Huntingtonovou nemocí, včetně genetického poradenství. V rámci klinického výzkumu Alžbeta Mühlbäck také spolupracuje s Neurologickou klinikou a Centrem klinických neurověd 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze. Její výzkumné zájmy jsou zaměřeny na neurodegenerativní onemocnění, zejména na neuropsychiatrické aspekty Huntingtonovy nemoci, dále na elektronické zdravotnictví a digitální biomarkery. Získala rozsáhlé výzkumné zkušenosti v různých klinických studiích a v globální observační studii Enroll-HD. Je členem pracovní skupiny EHDN (European Huntington's Disease Network) pro genetické testování a poradenství. Od roku 2018 je členkou výkonného výboru EHDN. Úzce spolupracuje s evropskou pacientskou organizací EHA (European Huntington Association).

Mgr. EVA BABOROVÁ



Narodila se v roce 1985 v Kladně. Vystudovala magisterský obor Speciální pedagogika učitelství na speciálních školách na Pedagogické fakultě UK v Praze. Od roku 2010 pracuje jako klinická logopedka na Neurologické klinice a v Centru klinických neurověd 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnici v Praze, kde se věnuje poruchám řeči a polykání u neurologických onemocněních, zejména u Huntingtonovy nemoci. V rámci dysfagického týmu Všeobecné fakultní nemocnice v Praze se podílí na pregraduálním a postgraduálním vzdělávání lékařů i logopedů. Dlouhodobě spolupracuje s patientskými organizacemi pro Parkinsonovu a Huntingtonovu nemoc. V roce 2014 založila a od roku 2018 je ředitelkou spolku ALSA, který poskytuje profesionální poradenství a péči nemocným i rodinám postiženým amyotrofickou laterální sklerózou.

Bc. MARTINA DVOŘÁKOVÁ

Po absolvování střední zdravotnické školy v Mostě nastoupila jako zdravotní sestra na Jednotku nutriční podpory IV. interní kliniky 1. LF UK a VFN v Praze. V roce 2018 ukončila studium Nutriční terapeut na 1. LF UK v Praze. V současné době studuje magisterské studium na 1. LF UK v Praze, obor Nutriční specialista. Od roku 2016 pracuje jako sestra v ambulanci pro holterovský monitoring a v nutriční ambulanci. Její hlavní činností je edukace pacientů s domácí parenterální a enterální výživou. V rámci skupiny pro domácí parenterální výživu vede kurzy o ošetřování vstupů u pacientů s domácí parenterální výživou a pro sestry poskytující domácí péči. Školí nelékařské zdravotnické pracovníky k ošetřování vstupů u pacientů s domácí enterální výživou.

Bc. PETRA HAVRLÍKOVÁ



V roce 1991 ukončila studium na střední zdravotnické škole a začala pracovat jako sestra na standardním oddělení na IV. Interní klinice Všeobecné fakultní nemocnice v Praze. V roce 1992 přešla na jednotku intenzivní péče. V roce 2002 se stala staniční sestrou na Jednotce nutriční podpory a od roku 2018 je staniční sestrou na jednotce intenzivní péče. Absolvovala kurzy: specializační vzdělávání v oboru ošetrovatelská péče v anesteziologii, resuscitaci a intenzivní péči, certifikovaný kurz hojení ran a certifikovaný kurz ošetřování invazivních vstupů.

PhDr. OLGA KLEMPÍŘOVÁ, Ph.D.

Vystudovala jednooborovou psychologii na filozofické fakultě Univerzity Karlovy v Praze. Během studia opakovaně pracovala jako dobrovolník s mentálně postiženými lidmi ve Francii a ve Velké Británii. V rámci studijního programu Erasmus absolvovala jeden semestr studia psychologie na Univerzitě v Montpellier. Absolvovala psychoterapeutický výcvik v Person Centred Approach institutu v Praze.

Od roku 2002 pracuje jako psychologka na Neurologické klinice a v Centru klinických neurověd 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze a zároveň v Psychiatrické nemocnici Bohnice. V rámci klinické praxe se dlouhodobě zabývá diferenciální a neuropsychologickou diagnostikou a podílela se na řešení výzkumných projektů s neuropsychologickou tematikou. V roce 2006 získala atestaci v klinické psychologii. V roce 2010 obhájila disertační práci na téma Exekutivní funkce u Parkinsonovy nemoci.

Od roku 2013 se systematicky zabývá psychologickou diagnostikou a poradenstvím u pacientů s roztroušenou sklerózou, Huntingtonovou nemocí a osob v riziku Huntingtonovy nemoci v rámci zvažování genetického vyšetření. V Psychiatrické nemocnici Bohnice působí jako konzultant pro psychology v předatestační přípravě. Podílí se na výuce v rámci akreditovaného Neuropsychologického kurzu pořádaného 1. lékařskou fakultou Univerzity Karlovy. Je členkou České asociace pro neuropsychologii a pracovních skupin pro psychologické intervence a poruchy chování v rámci European Huntington's Disease Network (EHDN). Dlouhodobě spolupracuje se Společností pro pomoc při Huntingtonově chorobě (SPHCH).

Mgr. ROMANA KONVALINKOVÁ



Mgr. Romana Konvalinková se narodila 21. 10. 1983, vystudovala tělesnou výchovu a sport na FTVS UK a fyzioterapii na 1. LF UK a FTK UP. Pracuje jako fyzioterapeutka na Neurologické klinice a v Centru klinických neurověd 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnici v Praze. Na poli fyzioterapie se věnuje rehabilitaci u Huntingtonovy i Parkinsonovy nemoci a rehabilitaci spastické parézy.

doc. MUDr. FRANTIŠEK NOVÁK, Ph.D.

Doc. MUDr. František Novák, Ph.D. je internista s nástavbovou specializací v intenzivní medicíně a klinické výživě. Je absolventem 1. lékařské fakulty University Karlovy (UK) od roku 1995. V letech 1999-2000 pracoval jako stážista na Clinical Evaluation Research Unit, Queen's University v Kingstonu v Kanadě. V roce 2009 obhájil na UK disertační práci v oboru Biochemie a patobiochemie. Docentem v oboru vnitřní nemoci byl jmenován v roce 2018 a podílí se na výuce studijních oborů všeobecné lékařství, zubní lékařství a nutriční terapie. Na 4. interní klinice Všeobecné fakultní nemocnice a 1. LF UK pracuje od roku 1997. V současné době zde zastává pozici vedoucího lékaře nutriční ambulance a zároveň působí jako klinický dietolog VFN. Je zde odpovědný i za program domácí enterální a parenterální výživy pro dospělé pacienty. Je vědeckým sekretářem Společnosti klinické výživy a intenzivní metabolické péče ČLS JEP a je rovněž členem výboru Evropské společnosti klinické výživy a metabolismu (ESPEN).

Mgr. LUCIE RŮŽIČKOVÁ



Od roku 2015 je ve funkci vedoucí nutriční terapeutky ve Všeobecné fakultní nemocnici v Praze. Je specialistou na výživu v těžkých stavech. Je interním auditorem mentorem klinické praxe. Vyučuje na vysoké škole obor Nutriční terapeut. Je spoluautorkou mnoha odborných publikací, např. Dieta při antikoagulační léčbě (Kohout, Růžičková), Mléko – přítel nebo nepřítel, Jak postupovat při nesnášenlivosti mléka (Kohout, Dostálová, Szitányi, Růžičková), Dieta s nízkým obsahem FODMAPS (Vejmelka, Růžičková, Kohout). Aktivně se účastní a organizuje odborné semináře, kurzy a konference. Již 15 let je odbornou konzultantkou Standardizace nutriční péče v domovech pro seniory. Je členkou České asociace nutričních terapeutů a SKVIMP.

SPOLEČNOST PRO POMOC PŘI HUNTINGTONOVĚ CHOROBĚ, z.s.

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě (SPHCH) vznikla roku 1991 jako svépomocná patientská organizace (neziskové občanské sdružení), od 1. 1. 2014 je právní forma organizace „spolek“. Cílem organizace je poskytovat všestrannou pomoc a podporu pacientům s Huntingtonovou chorobou (HCH), jejich rodinám, pečovatelům a osobám v riziku, zlepšovat informovanost rodin, profesionálů i veřejnosti a zkvalitňovat dostupné služby a péči. HCH je dědičné neurodegenerativní (postupné poškození nervové tkáně) onemocnění. Každý potomek nositele choroby má 50% riziko, že zdědí mutovaný gen a onemocní.

AKTIVITY ORGANIZACE



Rekondičně-edukační víkendové pobyty se zdravotním programem jsou realizovány 2x ročně a jsou určeny pro pacienty a jejich rodiny, pečovatele, studenty, pracovníky v sociálních službách či další odborníky. Během těchto pobytů se konají přednášky, diskusní slupiny, konzultace a terapie pod vedením lékařů a odborníků.



Terapeutický pobyt pro pacienty s HCH je určený pouze pro pacienty a nabízí intenzivní terapie s odborným vedením (fyzioterapie, ergoterapie, pohybové aktivity nebo muzikoterapie). Součástí pobytu je i odborné poradenství či společenské aktivity.

Zpravodaj Archa je periodická publikace, která vychází 2x ročně. Vydání obsahuje nejnovější informace se zdravotní a sociální tematikou, z mezinárodního výzkumu, příběhy lidí, kteří mají osobní zkušenosti s touto chorobou, kontakty na české i zahraniční organizace a poradenská centra.



Členství v mezinárodních organizacích zajišťuje nejnovější informace z výzkumu, díky spolupráci a účasti na mezinárodních konferencích a kongresech European Huntington Association (EHA), European Huntington's Disease Network (EHDN), International Huntington's Association (IHA) či EURORDIS (mezinárodní organizace sdružující spolky a pacienty a se vzácným onemocněním).

Přednášky a konzultace o specifikách péče o pacienty s HCH jsou realizovány hlavně pro poskytovatele sociálních služeb. Díky tomu vzniká síť pobytových zařízení, která nabízejí správnou péči o pacienty.

Odborné publikace týkající se péče o nemocné s HCH jsou vydávány v rámci osvětové činnosti. Členové SPHCH publikují ve veřejném i odborném tisku.

Internetové stránky www.huntington.cz jsou pravidelně aktualizovány a k dispozici je také anonymní poradna.



Znak huntingtonských organizací

Stylizovaný květ hvězdničky je mezinárodním symbolem společností pro HCH. Růžový květ ve tvaru lidské hlavy a ramenou připomíná, že HCH ovlivňuje jak fyzické, tak duševní schopnosti. Bílá plocha uvnitř květu znázorňuje úbytek těchto schopností způsobený chorobou. Bohaté zelené listy rostliny představují rostoucí sílu a rozvoj svépomocných společností pro pomoc při HCH na celém světě i mezinárodní síť vědeckých pracovišť hledajících na nemoc lék. Znak je symbolem naděje v budoucnost.

KONTAKTY

1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA UNIVERZITY KARLOVY A VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ NEMOCNICE PRAHA

Pracoviště nabízí pomoc při řešení neurologických problémů, zprostředkování péče či hospitalizace, psychiatrických a psychologických problémů, genetickém testování, a také odborné poradenství z logopedie či fyzioterapie.

NEUROLOGICKÁ KLINIKA – CENTRUM EXTRAPYRAMIDOVÝCH ONEMOCNĚNÍ

Kateřinská 30, 120 00 Praha

telefon: 224 965 539

<https://neurologie.lf1.cuni.cz/>

PSYCHIATRICKÁ KLINIKA

Ke Karlovu 11, 120 00 Praha 2

telefon: 224 965 359

<https://psychiatrie.lf1.cuni.cz/>

ÚSTAV BIOLOGIE A LÉKAŘSKÉ GENETIKY

DAK, Ke Karlovu 2, 128 02 Praha 2

telefon: 224 967 171, 224 967 175

FAKULTNÍ NEMOCNICE A UNIVERZITA PALACKÉHO OLOMOUČ

I. P. Pavlova 6, 779 00 Olomouc

telefon: 588 441 111

www.fnol.cz

ÚSTAV LÉKAŘSKÉ GENETIKY

telefon: 588 443 858

NEUROLOGICKÁ KLINIKA

telefon: 588 443 423

KLINIKA PSYCHIATRIE

telefon: 588 443 519

FAKULTNÍ NEMOCNICE OSTRAVA

17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava – Poruba

telefon: 597 371 111

www.fno.cz

NEUROLOG. KLINIKA, AMB. PRO EXTRAPYRAMIDOVÁ ONEMOCNĚNÍ

telefon: 597 375 402

ODDĚLENÍ LÉKAŘSKÉ GENETIKY

telefon: 597 372 106

ODDĚLENÍ PSYCHIATRICKÉ

telefon: 597 373 314

FAKULTNÍ NEMOCNICE U SVATÉ ANNY BRNO

Pekařská 53, 656 91 Brno

telefon: 543 181 111

www.fnusa.cz

I. NEUROLOGICKÁ KLINIKA

telefon: 543 182 658

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

Jihlavská 20, 625 00 Brno

telefon: 532 23 1111

www.fnbrno.cz

PSYCHIATRICKÁ KLINIKA

telefon: 532 232 094

PARDUBICKÁ KRAJSKÁ NEMOCNICE

Kyjevská 44, 532 030 Pardubice 3

www.pardubice.nempk.cz

PORADNA PRO EXTRAPYRAMIDOVÁ ONEMOCNĚNÍ A KOGNITIVNÍ DEFICITY

telefon: 466 014 702

ASOCIACE KLINICKÝCH LOGOPEDŮ ČR

Sokolská 35, 120 02 Praha

telefon: 222 518 769

www.klinickalogopedie.cz

SPOLEČNOSTI KLINICKÉ VÝŽIVY A INTENZIVNÍ METABOLICKÉ PÉČE

www.skvimp.cz

Seznam ambulancí, poraden a lékařů, kteří mohou předepisovat nutriční výživu na lékařský předpis (úhrada z veřejného zdravotního pojištění).

SEZNAM ZKRATEK

BMI	Index tělesné hmotnosti, Body Mass Index
FEES	Flexibilní endoskopické vyšetření polykání, Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing
NGS	Nazogastrická sonda
PEG	Perkutánní (punkční) gastrostomie
PZLÚ	Potraviny pro zvláštní lékařské účely
SÚKL	Státní ústav pro kontrolu léčiv
MUST	Skríninkový nástroj pro záchyt malnutrice, Malnutrition Universal Screening Tool

Huntingtonova nemoc a výživa

Náklad: 5.000 ks

Autoři: doc. MUDr. Jiří Klempíř, Ph.D.; MUDr. Alžbeta Mühlbäck;

Mgr. Eva Baborová; Bc. Martina Dvořáková; Bc. Petra Havlíková;

PhDr. Olga Klempířová, Ph.D.; Mgr. Romana Konvalinková; Mgr. Lucie Růžičková;
doc. MUDr. František Novák, Ph.D.

www.huntington.cz

ISBN

978-80-904199-6-4

© Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z.s.

2019

Výživa je nedílnou součástí našich životů ve zdraví i v nemoci. Jídlo a pití, které mají být zdrojem potěšení a životní síly, jsou zároveň nezbytnými podmínkami pro kvalitní život. Pro moderní medicínu tolik charakteristický víceoborový přístup činí z této publikace průvodce nejen pro výživu, ale i komplexní podpůrnou léčbu pro pacienty s Huntingtonovou nemocí.

doc. MUDr. František Novák, Ph.D.

.....

Základem této publikace se stala dlouholetá činnost Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě, intenzivní vzájemná spolupráce odborníků a praktické zkušenosti rodin a pečovatelů s problematikou výživy u pacientů v různých stadiích nemoci. Věříme, že bude dobrým průvodcem a rádčem a pomůže vám pochopit nezbytnost komplexního přístupu k výživě, který je pro zvládnutí této nemoci zcela zásadní.

Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, z.s.