



הפרעות במערכת העיכול - תסמונת RETT

רונית גולדמן-פכטהולד
דיאטנית קלינית במחלקה לתזונה
המרכז הרפואי שיבא, תל השומר

עצירות וריפלוקס – תסמונת רט

- ✓ תסמונת רט מאופיינת בתפקוד אוטונומי משמעותי ומובהק המשפיע בין היתר על מערכת העיכול.
- ✓ עצירות וריפלוקס הינן בעיות נפוצות בתסמונת רט.
- ✓ גורמות לעיתים לתחלואה רבה ולפגיעה באיכות החיים של המטופל ומשפחתו.



מאפייני תסמונת רט

- ✓ הפרעות בתנועתיות במערכת העיכול (ריפלוקס, עצירות).
- ✓ פגיעה בהתפתחות עצבית.
- ✓ בעיות נוירולוגיות יכולות להשפיע על שרירי מערכת העיכול כדוגמת המעי הגס ובפי הטבעת להתכווץ ולהעביר צואה דרך המעיים במקרה של עצירות.
- ✓ בעיות אנטומיות של האגן, עקמת, יציבות לקויה עלול להחמיר הפרעות במערכת עיכול.

עצירות

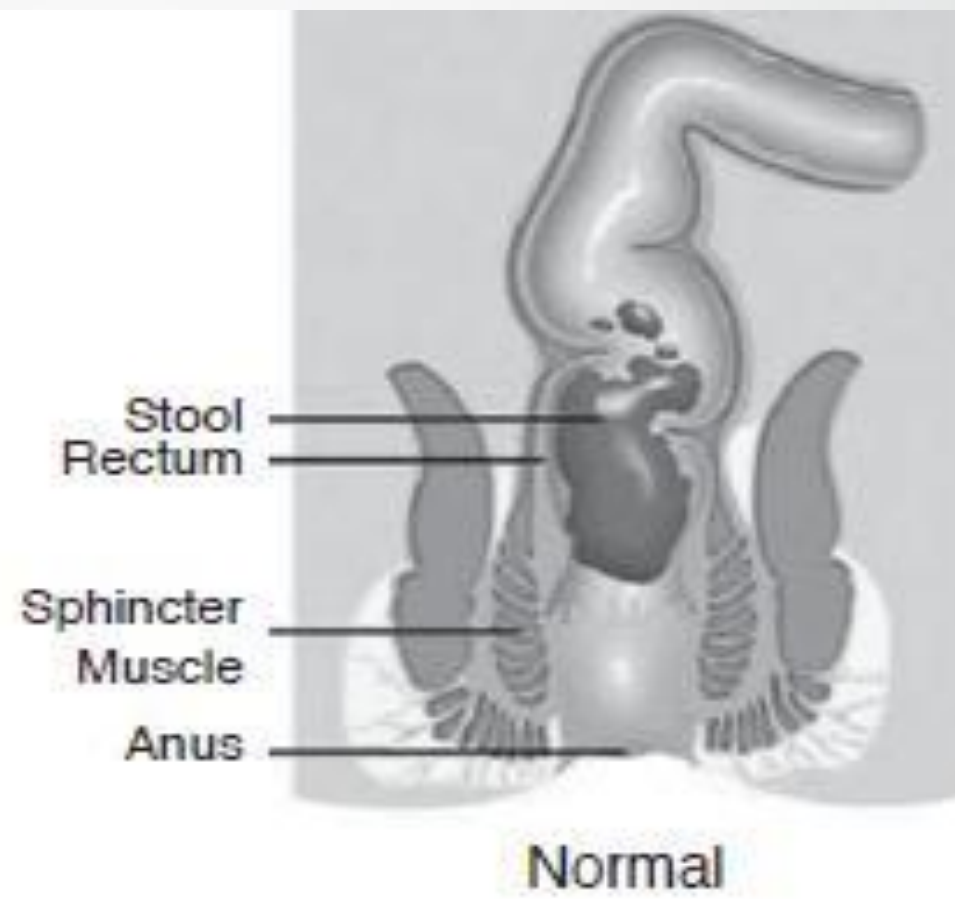
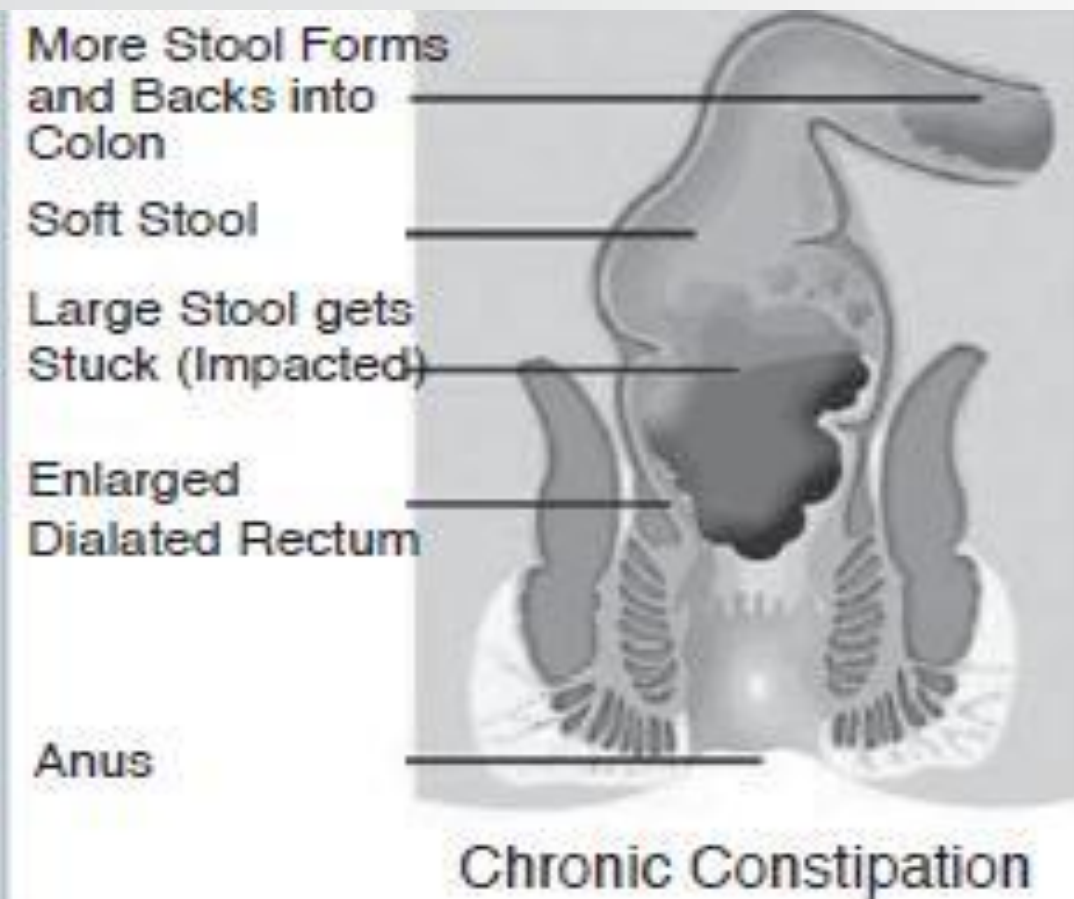


✓תסמינים: תדירות יציאה נמוכה משלוש פעמים בשבוע/יציאות הכרוכות במאמץ/יציאות קשות ויבשות

✓ככל שהצואה שווה זמן ממושך יותר ברקטום, הנפח גדל ומתקשה כך המעבר דרך פי הטבעת (אנוס) עלול ליצור סדקים ולהיות מלווה בכאב ובסבל.

✓בעצירות תגרום להרחבה כרונית של הרקטום עם ירידה בסף הרגישות למתיחה שלו, כך שיידרש נפח גדול יותר של צואה לגרום לתחושת הדחף להטלת צואה.

תקין מול עצירות



עצירות בתסמונת רט

✓ הפרעה בתנועתיות מערכת

העיכול

✓ ליקוי בהפעלת שרירי מערכת

העיכול

✓ הפרעות בליעה ולעיסה

✓ ליקוי מוטורי של הפה

✓ חוסר יכולת הזנה עצמית

✓ אכילה איטית

✓ מיעוט שתייה

✓ תזונה לקויה

✓ תרופות ותוספי

תזונה

✓ חוסר פעילות

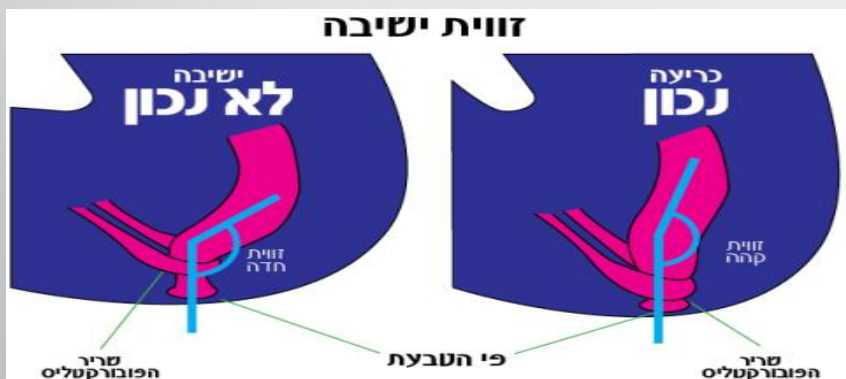
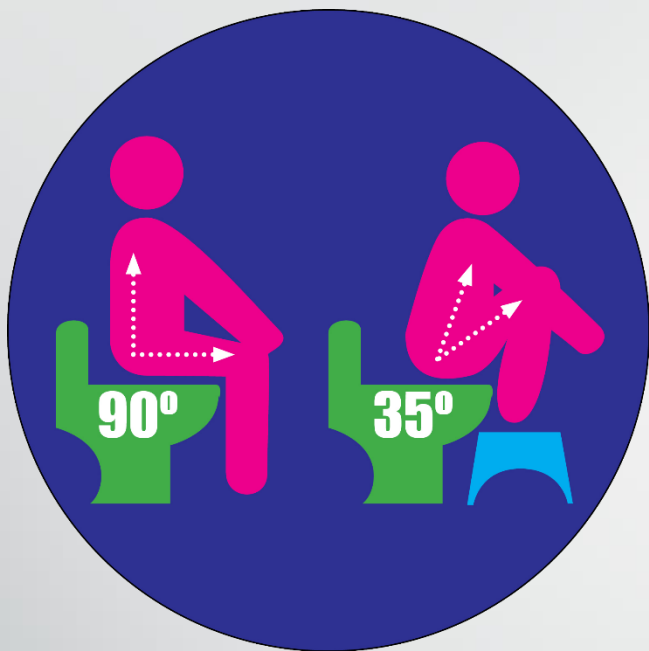


סיבוכים של עצירות

- ✓פצעים בפִּי הטבעת
- ✓כאב
- ✓דימום
- ✓הפרשת ריר מוגברת
- ✓ירידה בתיאבון ובאכילה
- ✓פגיעה באיכות החיים
- ✓חרדה, מתח ועצבנות



טיפול בעצירות



טיפול התנהגותי

✓ ידע וכלים להורים להתמודדות ולהפחתת המתח והלחץ שלהם.

✓ שימוש ביומן- תיעוד של תזמון/אופי/מספר יציאות.

✓ הגברת פעילות פיזית ותנועתיות – פזיותרפיה, הידרותרפיה (עוזר בהזרמת הדם למערכת העיכול)

✓ הקניית הרגלים לישיבה בשירותים – במידה ונתן לקחת בזמנים קבועים מידי בוקר ולאחר ארוחות גדולות למספר דקות.

✓ במידה וניתן מומלץ ישיבה נכונה בשירותים.

טיפול בעצירות

טיפול תזונתי

✓אכילה מסודרת ומאוזנת.

✓צריכה נוזלים – כמות תלויה בגיל.

✓סיבים תזונתיים: פירות וירקות, דגנים מלאים (חיטה

מלאה, כוסמין מלא, קטניות, טחינה גולמית מלאה,

דגני בוקר מלאים, דייסות שיבולת שועל (קוואקר)).

✓לא מומלץ שימוש בסובין לא מעובד – עלול לגרום

לנפיחויות ולהפחית ספיגת מזון.

✓תרופות סבתא (מיץ שזיפים, עגבניה מגורדת עם

כף שמן זית, חצי כוס מים עם כף שמן זית ולימון

סחוט).



טיפול בעצירות

טיפול תרופתי



✓ קו טיפול ראשון בתכשירים אסמוטיים- נורמלקס/פגלקס (פוליאטילן גליקול) מאושר לשימוש מגיל 6 חודשים. ללא צורך במרשם. סופח נוזלים ומעלה תכולת המים בצואה ובכך גורם לריכוך צואה ולהקלה על היציאות. התרופה אינה נספגת במערכת העיכול ולא ממכרת. השפעה תוך מספר ימים. ניתן לשימוש כרוני. נטול תופעות לוואי.

✓ תכשירים אוסמוטיים – אבילאק, לאבולאק (לאקטוזה). מרכז את הצואה ומאפשר יציאה קלה יותר באמצעות הגדלת כמות הנוזל במעי. גורם ליציאות רכות ושלושולים. תופעות לוואי- כאבי בטן וגזים.



✓ תכשירים להגדלת נפח הצואה – בנפייבר (סיבים תזונתיים מדקסטריין החיטה). התכשיר מתמוסס לחלוטין במשקאות ובמזון רך, אין לו טעם, והוא אינו יוצר גבישים בעת ההתמוססות במזון. אינו מכיל גלוטן. חשוב להוסיף בהדרגה ולהרבות בשתיית מים. התכשיר אינו מוגבל בשימוש, לא יוצר תלות ואינו משלשל. הטבה תוך מספר ימים. ניתן לשימוש כרוני. לא מתאים לשימוש לפני גיל 7. עלול לגרום לגזים וכאבי בטן.

✓ טיפולים תרופתיים נוספים אשר מחייבים מרשם רופא- שמן פראפין, חוקן, נרות גליצרין,

נורמלקס – מינון והוראות שימוש

נורמלקס נטול טעם, ריח וצבע. מתמוסס לחלוטין ובמהירות בכל משקה ובכל טמפרטורה. ניתן להמיס את נורמלקס בכל משקה מועדף: מים, מיצים, משקאות קלים / מוגזים קרים, משקאות חמים (תה, קפה), מרק צח, חלב, פורמולה לתינוקות. תחילת פעילות בשימוש ראשוני: 1-3 ימים. ניתן ליטול על קיבה מלאה או ריקה.

מינונים:

גיל	מינון יומי	להמיס ב...	מס' ממת יומיות
6 חודשים עד שנה	כפית אחת	50 מ"ל (רבע כוס)	פעם ביום
שנה עד 4 שנים	1-2 כפיות	כל כפית מומסת ב-50 מ"ל	ניתן לחלק את המינון היומי לשתי מנות: בוקר וערב
4-8 שנים	2-4 כפיות	כל שתי כפיות מומסות ב-100 מ"ל משקה (חצי כוס)	
מגיל 8 ומעלה	4 כפיות (כוסית מדידה אחת)	כוס (230 מ"ל)	פעם ביום

כפית = 5 מ"ל. כוסית מדידה = הכוסית המורכבת על פקק בקבוק נורמלקס, מלאה עד לקו המסומן.

ניתן להוסיף / להפחית מינון בהתאם לתוצאות.

ריפלוקס – תסמינים וסיבוכים

עלייה של מזון וחומציות הקיבה לזוהט אשר נובעת עקב בעיות בתנועתיות של מערכת העיכול (נגרם עקב אופן הלעיסה והבליעה בתסמונת רט ושסתום שבנוי משריר טבעתי חלש) אשר גורמת לדלקת.

- ✓ הקאות
- ✓ כאבי בטן
- ✓ ירידה בלתי מוסברת במשקל
- ✓ אספירציה (שאיפת מזון או נוזל לריאות)
- ✓ מחלות ריאה שונות (קוצר נשימה, ברונכיטיס, דלקות ריאה)
- ✓ שיעול
- ✓ כאבי שיניים/שחיקת שיניים
- ✓ אי שקט

חשוב לשים לב- לשיעולים לאחר אוכל, השתנקויות, גיהוקים, סירוב לאכול, ירידה במשקל, אי נוחות ביטנית.

טיפול בריפלוקס ואספירציות

טיפול תזונתי

- ✓ ארוחות קטנות ותכופות.
- ✓ הסמכת המזון והשתייה.
- ✓ להפריד אכילה משתייה.
- ✓ דיאטה עשירה בסיבים תזונתיים
- ✓ להפחית מזון שמן ובמיוחד מטוגן, גבינות שמנות, בורקסים, חטיפים, בשר אדום ואיברים פנימיים
- ✓ אוכל לא מתובל מידי
- ✓ ללא מזון חומצי

טיפול תרופתי

- ✓ שימוש בתרופות נוגדות חומצה- לוסק אומפרדקס (חשוב להרחיק ממתן מזון או תוסף ברזל וסידן).
- ✓ שימוש במעכבי חומצה-זנטק
- ✓ ניתוח כירורגי (פונדופליקציה).

טיפול התנהגותי

- ✓ שימוש בתנוחות זקופות.
- ✓ הרמת ראש המיטה
- ✓ לא מומלץ שכיבה לאחר אוכל
- ✓ בגדים משוחררים ולא צמודים ולוחצים (בעיקר לאחר ארוחות)
- ✓ ארוחת ערב לפחות שעתיים לפני השינה

מזונות שמומלץ לשלב בתפריט היומי

- ✓ להעדיף מזון גולמי וטבעי
- ✓ פירות וירקות טריים, מבושלים, אפויים.
- ✓ קטניות – אפונה, שעועית לבנה, חומס, עדשים.
- ✓ שמנים "בריאים" – טחינה גולמית מלאה, אבוקדו, שמן זית, זיתים, חמאת שקדים וחמאת בוטנים ללא סוכר.
- ✓ דגים
- ✓ חלב ומוצריו במיוחד עשיר בסידן – גבינת מוצרלה, פרמזן, ריקוטה, יוגורטים
- ✓ דגנים מלאים- מאפים מחיטה מלאה או כוסמין מלא, קינואה, קוואקר
- ✓ להרבות בשתייה- שייקים, מים בטעמים טבעיים, שוקו (חלב מועשר + קקאו או שוקו מו ללא תוספת סוכר), ארטיקים ביתיים, גלידות ביתיות, ג'לי, מיצי פירות מהולים במים.



מזונות שמומלץ להפחית בתפריט היומי



✓ ממתיקים וחטיפים- במבה, ביסלי,
שוקולד, גלידות, שתייה מתוקה,
מעדני חלב ממותקים

✓ מאפים כגון- מלואאח , ג'חנון,
בורקסים.



✓ מזון מהיר, מתועש ומעובד –
המבורגרים, צ'יפס, קטשופ.

אתרים ברשת למתכונים בריאים

<https://www.krutit.co.il/> •

<https://barieli.com/> •

<https://veg.co.il/art637.html> •

<https://foody.co.il/category/%d7%9e%d7%aa%d7%9b%d7%95%d7%ao%d7%99%d7%9d-%d7%91%d7%a8%d7%99%d7%90%d7%99%d7%9d/> •

לסיכום

- עצירות ורפלקס תופעות שכיחות בתסמונת רט.
- המפתח לטיפול – המניעה!
- שמירה על תפריט מאוזן ובריא עם שתייה מספקת חשוב במיוחד במטופלי רט במקביל לטיפול תרופתי וההתנהגותי במטרה להפחית ולצמצם ככל הניתן את הפגיעה הבריאותית והפגיעה באיכות החיים אשר עלולים להיגרם מהפרעות מערכת העיכול.



תודה על ההקשבה



בבליוגרפיה

<http://www.medicalmedia.co.il/publications/ArticleDetails.aspx?artid=4416&sheetid=298> •

<https://www.nice.org.uk/guidance/cg99/resources/constipation-in-children-and-young-people-diagnosis-and-management-pdf-975757753285> •

<https://www.racgp.org.au/afp/2017/december/childhood-constipation/> •

Evaluation and Treatment of Functional Constipation in Infants and Children: Evidence-Based Recommendations From ESPGHAN and NASPGHAN •

https://journals.lww.com/jpgn/fulltext/2015/03000/Practice_Patterns_of_Pediatricians_and_Trainees.10.aspx •

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3393805/> •

https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-28032008000400005&script=sci_arttext •