



Duchenne Musküler Distrofi'si olan Çocuklarda Güncel Tıbbi Beslenme Tedavisi ve Önemi

Büşra Yılmaz Ekici^{1*}, Sabiha Zeynep Aydenk Köseoğlu²

¹Sabahattin Zaim Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye, (ORCID: 0000-0000-0000-0000), yilmazbusra9696@gmail.com

² Sabahattin Zaim Üniversitesi, Sağlık Bilimler Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye (ORCID: 0000-0001-7936-8462), sabiha.koseoglu@izu.edu.tr

(İlk Geliş Tarihi 5 Ekim 2022 ve Kabul Tarihi 29 Kasım 2022)

(DOI: 10.31590/ejosat.1184746)

ATIF/REFERENCE: Yılmaz Ekici, B. & Köseoğlu, S. Z. A. (2022). Duchenne Musküler Distrofi'si olan Çocuklarda Güncel Tıbbi Beslenme Tedavisi ve Önemi. *Avrupa Bilim ve Teknoloji Dergisi*, (41), 436-441.

Öz

İlerleyici bir kas erimesi hastalığı olan Duchenne musküler distrofisi (DMD), distrofin proteini eksikliğine bağlı olarak ortaya çıkan önemli nöromusküler bir hastalıktır. Bu hastalarda ilerleyen yaş dönemlerinde solunum, kalp, beslenme gibi fonksiyonlarında sorunların arttığı dikkati çekmektedir. Yaşla birlikte artan bu sorunlar, obezite ve yetersiz beslenme gelişme riskini artırmakta ve hastalığın prognozunu daha kötüye gitmesine neden olmaktadır. DMD hastalığının kesin tedavisi olmamakla birlikte tedaviye ek olarak, hastaların obezite ve malnütrisyonundan korunması, beslenme ve gastrointestinal sorunların varlığının doğrultusunda diyetel değişikliklerinin yapılması önem taşımaktadır. DMD'li hastalarda kas bütünlüğünü korumaya yardımcı olacak bir beslenme düzeninin oluşturulması, erken yaşta başlayan kemik sağlığı problemlerini ve kilo üzerindeki olumsuz etkilerini azaltmada önemli rol oynamaktadır. Aynı zamanda uygulanan beslenme düzenine, sadece DMD'li hastanın değil tüm ailenin uyması, çocuğun bu düzene daha kolaylıkla alışmasını ve sürdürmesini sağlayacaktır. Bu nedenle DMD'li çocuklarda beslenme sorunları erken dönemde belirlenerek uygun tedavi yaklaşımları planlanmalı ve bu konuda multidisipliner bir ekiple tedavinin sürdürülmesi daha uygun olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Duchenne Musküler Distrofi, çocuk, obezite, malnütrisyon, beslenme sorunu, diyet tedavisi.

Current Medical Nutrition Therapy and Its Importance in Children with Duchenne Muscular Dystrophy

Abstract

Duchenne muscular dystrophy (DMD), a progressive muscle wasting disease, is an important neuromuscular disease that occurs due to dystrophin protein deficiency. It is noteworthy that in these patients, problems in functions such as breathing, heart and nutrition increase in advancing age. These problems, which increase with age, increase the risk of obesity and malnutrition and cause the prognosis of the disease to worsen. Although there is no definitive treatment for DMD, in addition to treatment, it is important to protect patients from obesity and malnutrition, and to make dietary changes in line with the presence of nutrition and gastrointestinal problems. Establishing a diet that will help protect muscle integrity in patients with DMD plays an important role in reducing early-onset bone health problems and their negative effects on weight. At the same time, compliance with the applied diet, not only for the patient with DMD, but also for the whole family, will enable the child to get used to and maintain this order more easily. For this reason, nutritional problems in children with DMD should be determined at an early stage and appropriate treatment approaches should be planned, and it would be more appropriate to continue the treatment with a multidisciplinary team.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy, child, obesity, malnutrition, nutritional problem, diet therapy.

* Sorumlu Yazar: Sabahattin Zaim Üniversitesi, Sağlık Bilimler Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye, yilmazbusra9696@gmail.com

1. Giriş

Distrofik kas hastalıklarından biri olan Duchenne muskuler distrofi hastalığı (DMD), ilk defa Fransız nörolog Guillaume Benjamin Amand Duchenne tarafından 1860'larda teşhis edilmiştir. 3500 erkekte 1'inde görülen X'e bağlı resesif kalıtsal bir hastalıktır (Dooley vd., 2010). Her yıl dünya çapında 20 bin yeni tanı konulmaktadır (Lisak vd., 2016). Kızlar genellikle taşıyıcı olmakla beraber hastalık belirtisi göstermezler (Türken vd., 2021). Teşhis genellikle çocukluk çağında gerçekleşir ve kan testi, kan biyopsisi veya genetik testlerle ile doğrulanır (Davis vd., 2015). DMD'li hastalarda yaygın görülen semptom, kas güçsüzlüğü ve düşük kas tonusunun (hipotoni) varlığıdır. Ek olarak, ortopedik, kardovasküler, nütrisyonel komplikasyonlar ve solunum problemleri sıklıkla mevcuttur ve bu da DMD hastaları ve aileleri için yaşam kalitesinin zorlaşmasına neden olur (Salera vd., 2017).

DMD'li çocuklarda beslenme komplikasyonları sıklıkla mevcuttur ve yaşla birlikte kötüleşir. Genellikle aşırı kilo kazanımı ve kaybı, beslenme ve sıvı dengesizliği, düşük kemik yoğunluğu, çiğneme ve yutma fonksiyon bozukluğu gibi gastrointestinal ve beslenme komplikasyonları bulunur (Davis vd., 2015). Aşırı beslenmenin glukoz metabolizması, hareketlilik, solunum ve kardiyolojik fonksiyonlar üzerindeki zararlı etkilerine ilaveten besinsel açıdan da dikkate alınması gereken diğer konular ise; yetersiz beslenmenin kas fonksiyonu üzerindeki olumsuz etkisi; solunum yolu komplikasyonlarına neden olabilen aspirasyon riskinin artmasıyla çiğneme ve yutma zorlukları ve osteoporozun artmasıyla ilişkili kırık riskinin oluşmasıdır (Salera vd., 2017).

DMD'li hastaların tedavisinde önem taşıyan faktörler arasında; kortikosteroid tedavisi, enerji harcamasının değişimi ve hareket kısıtlılığı yer alır. Kortikosteroidler, ambulasyonun sürekliliğinde etkilidir, ancak büyüme geriliği, obezite ve kemik mineral kaybı gibi birçok istenmeyen yan etkisi vardır. Kortikosteroidlere başlamadan önce kilo yönetimi ile ilgili hastalara mutlaka rehberlik sağlanmalıdır (Karaduman, 2022).

Beslenme açısından tedavi incelendiğinde; uygun beslenme düzeni oluşturmak DMD'li hastalarının ve ailelerinin yaşam kalitesini iyileştirmeye yardımcı olabilir (Bushby vd., 2010). Beslenme tedavisi ve diyet değişiklikleri komplikasyonları önlemeye veya geciktirmeye yöneliktir (Berberoğlu, 2021).

2.DMD'de Görülen Genel Bulgular

DMD'nin zamanında ve doğru bir şekilde teşhis edilmesi, bakımın çok önemli bir yönüdür (Birnkranz vd., 2018). DMD belirtileri genellikle erken çocukluk döneminde başlar. DMD'li çocuklarda üst bacaklar, pelvik bölge, üst kollar ve omuz bölgesi gibi gövdeye en yakın kasların (proksimal kaslar) zayıflığı ve atrofisi gözlenir. Hastalık ilerledikçe, kas zayıflığı ve atrofisi alt bacakları, ön kolları, boynu ve gövdeyi etkileyecek şekilde yayılır. İlerleme hızı kişiden kişiye oldukça benzerdir, ancak bireysel farklılıklar olabilir.

DMD'li çocuklarda, ilk bulgular arasında yardım almadan oturma veya ayakta durma gibi gelişimsel ilerlemelerde gecikmeler yaşanabilir; güçsüzlük, sakarlık, ayağa kalkarken gowers belirtisi gözlenmesi, merdiven çıkma zorluğu veya parmak ucu yürüyüşü görülen semptomlar arasındadır. Yeni yürümeye başlayan çocuklar ve küçük çocuklar garip ve sakar görünebilir ve kasların skarlaşması (psödohipertrofi) nedeniyle

baldırlarda anormal büyüme gösterebilir. Hastalık ilerledikçe, omurganın ilerleyici eğriliği (skolyoz veya lordoz), uyluk ve göğüs kaslarının zayıflaması ve bazı eklemlerin anormal fiksasyonu (kontraktürler) gibi ek anormallikler gelişebilir. Kas lifleri gibi dokuların kalınlaşması ve kısalması deformiteye neden olduğunda ve etkilenen bölgelerin, özellikle eklemlerin hareketini kısıtladığında bir kontraktür oluşur. Fizik tedavi tedavisi olmadan, etkilenen bireylerin yürütmesine yardımcı olmak için 8-9 yaşlarında bacak desteklerine ihtiyaç duyulabilir. Yaklaşık 10 ila 12 yaşlarında, etkilenen bireylerin çoğu tekerlekli sandalyeye ihtiyaç duyar (National Institute, 2021).

3.Duchenne Musküler Distrofide Beslenmeye Dair Görülen Bulgular ve Tedaviye Yaklaşım

3.1. Aşırı Beslenme

DMD'li hastalar, çocukluk çağında özellikle ağırlık yönetimi bakımından risk altında olup sıklıkla obezite veya malnütrisyonla karşılaşmaktadırlar (Birnkranz vd., 2018). DMD'li hastalarda aşırı kilolu olmanın önlenmesi ve tedavisinin temel dayanakları steroid tedavisinin varlığı ve beraberinde diyet kontrolünün sağlanmasıdır (Bianchi vd., 2011). Kortikosteroidler ambulasyonun sürekliliğinde de etkilidir (Karaduman, 2022). Fakat erken çocukluk döneminde, kortikosteroid tedavisi, iştah ve kalori alımının artması ve sodyum ve sıvı tutulması nedeniyle aşırı kilo veya obezite riskini artırır (Birnkranz vd., 2018). Kortikosteroidler iştah ve gıda alımını uyarabilir ve karaciğere etki ederek kan şekeri yükselterek, insülin salgısında artışa neden olup hiperglisemiye yol açar. Bu nedenle kalori, protein, mikro besin ve sıvı alımı için özel öneriler içeren ve düşük glisemik indeksli bir beslenme planı oluşturulması steroid tedavisinin başlamasından önce sağlandığında kalori alımını ve aşırı kilo alımını kontrol etmek için yararlı olabilir (Birnkranz vd., 2018). Düşük glisemik indekse sahip karbonhidrat içeren besinlere örnek olarak kuru fasulye ve baklagiller, nişasta içermeyen sebzeler, tam tahıllı ekmek ve tahıl grubu verilebilir. Ayrıca, kalori alımını sınırlamak için diyet kontrolü ve tavsiyeler yararlıdır. Öneriler arasında şeker içeren içeceklerin ve yüksek kalorili besinlerin alımının azaltılması, ev dışında tüketilen yemeklere dikkat edilmesi, meyve ve sebze tüketiminin artırılması, yağ ve katı yağ ilavesinin sınırlandırılması yer almaktadır (Freeland-Graves vd., 2013).

3.2. Yetersiz Beslenme

DMD'li hastalar genellikle disfajinin (yutma güçlüğü) klinik semptomlarının başlaması sırasında istemeden kilo verirler. Erken çocukluk döneminde, glukokortikoid tedavisi, iştah ve kalori alımının artması ve sodyum ve sıvı tutulması nedeniyle aşırı kilolu veya obezite riskini artırır. Bununla birlikte ambulasyon kaybı, kalori ihtiyaçlarını azaltan ve aşırı kilolu veya obezite riskini artıran aktivitenin azalmasına neden olur. Vücut kütle indeksleri, beslenme zorluklarının ve hastalığın ilerlemesinin bir sonucu olarak aşırı kilolu veya obezite kategoriden normal aralığa veya düşük kilolu (yetersiz beslenme) aralığına düşebilir (Birnkranz vd., 2018). Yetersiz beslenme, göğüs enfeksiyonları riskinin artmasına ve solunum fonksiyonlarının bozulmasına neden olmakla birlikte yaşam kalitesi üzerinde de olumsuz etki bırakabilir (Messina vd., 2008). Tüm bu bulgular göz önüne alındığında, beslenme durumu üzerinde olumsuz bir etkiden kaçınmak için besin alımının azalmış olduğunu gösterebilecek belirtileri anlayabilmek için entegre bir multidisipliner tedavi zorunluluğunun olduğu dikkati çekmektedir (Salera vd., 2017).

3.3. Gastrointestinal (GI) Problemler

DMD hastalarında en sık görülen GİS komplikasyonlar; gecikmiş gastrik boşalma, gastroözofageal reflü (GER) ve kabızlıktır (Davis vd., 2015). Kabızlık, DMD' nin çok sık görülen bir komplikasyonu olup (Kraus vd., 2016), Pane ve ark. DMD'li hastalarının %36'sında kabızlık yaşandığını ve bu sorunun 18 yıl sonra (hastaların %60'ı) daha sık bildirildiğini ifade etmişlerdir (Pane vd., 2006). Yapılan çalışmaların sonucunda, iştah azalmasının kabızlığın bir komplikasyonu olduğu ve özellikle yetersiz beslenen hastalarda kabızlığın erken dönemde tedavi edilmesinin önem taşıdığı gösterilmiştir (Davis vd., 2015). Kabızlık oluşmasının risk faktörleri arasında; hareketsizlik, karın kası güçsüzlüğü ve dehidrasyon sayılabilir (Birnkranz vd., 2018). Kabızlığı önlemek ve tedavi etmek için diyet tavsiyesi, diyet lifi tüketiminin artmasıyla birlikte yeterli sıvı alımı gereklidir (Salera vd., 2017).

DMD'li hastalarda iskelet kası zayıflığı ilerledikçe, gastrik boşalmada gecikme (gastroparezi) meydana gelerek; karın ağrısı, bulantı, kusma, erken tokluk ve iştah kaybına yol açabilmektedir (Borrelli vd., 2005). Gastrik boşalma süresi, sintigrafik gastrik boşalma taraması kullanılarak değerlendirilebilir. Tedavi seçenekleri arasında diyet tedavisi, ilaç tedavisi ve gastrojejunal beslenme tüpü yoluyla gastrik-postpilorik beslenme yer almaktadır (Birnkranz vd., 2018).

DMD'de görülen gastroözofageal reflü (GÖR) için risk faktörleri arasında; gecikmiş gastrik boşalma süresi (Davis vd., 2015), glukokortikoid tedavi ve skolyoz sayılabilir (Borrelli vd., 2005). Pane ve ark. tarafından yapılan çalışmada, hastaların çoğunluğu ara sıra mide ekşimesi atakları yaşamış, ancak DMD'li hastaların sadece %4'ünde farmakolojik tedavi gerektiren GÖR bildirilmiştir (Pane vd., 2006). Diyet yaklaşımları; daha küçük ölçülerde, sık yemek yemeyi ve diyet yağ alımını azaltmayı içerir. Protein içeriği yüksek, yağ içeriği düşük diyet uygulanmalıdır. Yemek yerken sıvı alımı azaltılmalı, sıvı öğün araları için tercih edilmelidir (Birnkranz vd., 2018).

3.4. Yutma Problemleri

Disfaji DMD hastalarında sık görülen ve yaklaşık üçte birini etkileyen önemli bir bulgudur (Toussaint vd., 2016). Bu hastalardaki disfajinin nedeni esas olarak ağız kaslarının zayıflığı ile ilgilidir. DMD' li çocukların çoğunluğu çiğnemeyi öğrenmiştir, ancak zayıf dil hareketleriyle birlikte masseter ve temporal kasların zayıflığının artması nedeniyle çiğneme problemleri ortaya çıkabilir, bu da yemek yeme sürelerinin uzamasına ve boğazda tahriş ve boğulma hissine neden olabilir. Yavaş ilerleyen DMD' lerde beslenme ve yutma problemleri gizli olup gelişimi kolay anlaşılmamakta, bu nedenle erken aşamadan itibaren detaylı profesyonel izlemeye ihtiyaç duyulabilmektedir. Beslenme ve yutma bozukluklarının tedavisinde öncelikli amaç boğulmayı önleyerek aspirasyon pnömonisinin önüne geçmektir. DMD'li çocukların yumuşak ve katı besinleri yönetmeleri daha zor olup, bu tür besinleri tüketirken yutma sonrası kalıntılarla ilgili, sıvı besinleri tüketmeye göre daha fazla sorun yaşarlar. Çiğneme problemlerinin varlığında ise; hastaların yeterli miktarda besin (yani protein, demir, lif ve kalori) alımına sahip olmalarını sağlamak için daha yumuşak yiyecekler ve daha küçük yiyecek parçaları önerilir (Engel-Hoek vd., 2015).

3.5. Azalmış Kemik Kütlesi

DMD' nin doğrudan kemiği etkileyip etkilemediği bilinmemektedir. Fakat DMD' lerdeki kemik sağlığının bozulmasıyla ilgili risk faktörleri arasında; çocuğun fiziksel aktivitesinin azalması ve kas güçsüzlüğü bulunur ve bunun sonucunda kırık, osteopeni, osteoporoz, skolyoz, kemik ağrısı ve düşük yaşam kalitesi gibi sorunlara zemin hazırlayabilir (Bushby, vd., 2010). Bianchi ve ark.'nın çalışmasında, DMD vakalarının yaklaşık üçte ikisinde, kalsifediol takviyesi, diyet kalsiyum alımının önerilen doza ayarlanması ve kalsiyum etkilerden kaçınılması için sodyum alımının azaltılması; kemik rezorpsiyonunun azaltılmasına, D vitamini eksikliğinin düzeltilmesine ve kemik kütlesinin artmasına yol açmıştır (Bianchi, vd., 2011). Çocukluk döneminde önerilen kalsiyum alımının sağlanması, optimum kemik kütlesine ulaşmak için gereklidir. Süt ürünlerine dayanan kalsiyum bakımından zengin bir diyet genellikle çocuklar tarafından sevilir ve kemik sağlığı üzerinde en büyük faydaya sahip olabilir (Bianchi vd., 2011). Böyle bir diyet, düşük kemik kütlesi riski taşıyan tüm hastalar için sağlıklı bir alışkanlık haline gelebilir (Salera vd., 2017).

3.6. DMD Hastalarında Tıbbi Beslenme Tedavisi Yaklaşımları

3.6.1. Genel Tıbbi Beslenme Tedavisi

DMD'li bireylerde sıklıkla bulunan kilo alımı veya kaybı, diyet veya besin dengesizliği, sıvı dengesizliği, düşük kemik yoğunluğu, yutma disfonksiyonu gibi gastrointestinal veya nutrisyonel komplikasyonları (H W van Bruggen vd., 2015), solunum, iskelet kası ve kalp sistemlerini olumsuz yönde etkileyebilir (Brinkranz vd., 2018). Uygun bir beslenme programı, DMD'li hastaların ve aile üyelerinin yaşam kalitesini artırabilir (Bushby vd., 2010). Katkıda bulunan faktörler arasında glukokortikoid tedavisi, azalan enerji harcaması ve hareketsizlik sayılabilir (Shimizu-Fujiwara vd., 2021). Bununla birlikte besin takviyeleri bazı faydalar sağlayabilse de, DMD'li hastalar için besin takviyelerinin etkili kullanımı hakkında sınırlı bilgi vardır ve bu da daha ileri çalışmaları garanti eder.

Uygun beslenme planlamasının amacı, büyüme ve kilonun düzenli olarak değerlendirilmesi yoluyla aşırı kilolu olmanın önüne geçmek ve yetersiz beslenmeyi önlemektir. Aynı zamanda optimum kalori, protein, sıvı ve mikro besin alımı, özellikle kalsiyum ve D vitamini ile sağlıklı, dengeli bir diyeti teşvik etmeyi amaçlamaktadır (Brinkranz vd., 2018). DMD hastalarının tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektiren bir süreçtir ve bu süreçte kardiyologlar, gastroenterolog, fizyoterapistler ve hemşireler, pediatristler ile diyetisyenler aktif rol almaktadırlar (Davis vd., 2015).

Diyetisyen tarafından daha sık izleme, kilo alımı veya kaybının beklendiği dönemlerde gerekli olacaktır. Aşırı kilolu olma riski taşıyan bireyler için güvenli egzersiz programları tasarlamak ve yürürlüğe koymak için bir fizyoterapistle danışılmalıdır. Disfaji şüphesi olan bireyleri değerlendirmek için bir konuşma-dil terapistine danışılmalıdır. Kabızlık, gastroözofageal reflü ve gastrointestinal motilite endişelerinin yönetimi ve gastrotomi tüpünün yerleştirilmesi gerektiğinde bir gastroenteroloğa danışılmalıdır (Brinkranz vd., 2018).

3.6.1.1. Beslenme Değerlendirmesi ve Planlaması

DMD'li bireylerin beslenme düzeninde görülen dengesizlikleri solunum, iskelet kası ve kalp sistemlerini olumsuz yönde etkilemektedir (Brinkrant vd., 2018). Bununla birlikte, uygun bir beslenme programı, DMD'li bireylerin ve aile üyelerinin yaşam kalitesini artırabilir. Hastalık ilerledikçe obezite ve malnütrisyonu önlemek, gastrointestinal sistemi izleyerek beslenme planı uygulanması için diyetisyene başvurulmalıdır (Bushby vd., 2010). DMD hastalarının özel vücut kompozisyonu için, ağırlığa dayalı enerji formülleri sınırlı bir değere sahip olabilir. Ayrıca günlük enerji ve protein alımı için herhangi bir öneri bulunmadığından enerji gereksinimlerini anlamak ve DMD hastalarında değişen enerji ve besin gereksinimlerinin etkisini açıklayabilecek özel kılavuzlar geliştirmek için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır (Radley-Crabb vd., 2014). Boy ölçülemediği için BKİ hesaplanıyorsa, yaşa göre ağırlık yüzdelik dilimleri kullanılmalıdır. DMD'li bireyler vücut kompozisyonunu değiştirmiştir, bu nedenle standart büyüme çizelgelerinin kullanımı uygun değildir (Brinkrant vd., 2018). Hastalar 1 yıl içinde vücut ağırlıklarının %>10'unu kaybederlerse, besin ve enerjilerin artırılması önerilir (Toussaint vd., 2016). DMD'li bireylerin yeterli protein, kalsiyum, D vitamini ve sıvı

alımını ve hem çözünür hem de çözünmeyen lif formlarını sağlamaları çok önemlidir (Davidson vd., 2016). Birkrant ve ark. tarafından 2018 yılında yayınlanan bir çalışmada, toplam kalorinin %45-65'inin karbonhidratlardan, %20-35'inin yağlardan ve %10-35'inin proteinlerden elde edilmesi gerektiği gösterilmiştir. Çocuklar için kabul edilebilir aralıklar yetişkinlere benzer, ancak bebeklerin ve küçük çocukların diyetlerinde biraz daha yüksek oranda yağa ihtiyaçları vardır (Brinkrant vd., 2018).

3.6.1.1.1. Protein Gereksinimi

Bireylerin tüketmesi gereken protein miktarı hakkında literatürde çok az veri bulunmakla birlikte, alınacak minimum protein miktarı yaşa yönelik DRI önerilerine göre ayarlanmalıdır. 4-18 yaş arası bireylerde tüketilen toplam enerjinin %10-30'unun proteinden gelmesi önerilmektedir. Tablo 1, her yaş grubu için enerji ve protein alım önerileri gösterilmektedir (Davis vd., 2015). 4-13, 14-18 ve 19 yaş arası bireylerin sırasıyla 0.95, 0.85 ve 0.80g / kg ağırlık / gün protein tüketmesi gerektiği bildirilmiştir (Brinkrant vd., 2018). Ek protein alımının hastalık üzerindeki olumlu etkilerine ilişkin sınırlı bulgular, bu hastalarda ek protein alımının gerekli olmadığını düşündürmektedir (Salera vd., 2017).

Tablo 1. 3-18 yaş arası erkekler için tahmini enerji ve protein gereksinimleri (Table 1. Estimated energy and protein requirements for men ages 3-18)

Diyet referans enerji alımı					Diyet referans protein alımı
Yaş	Metabolik Hız (kcal/kg/d)	kcal/d	kcal/kg/d	g/d	g/kg/day
3	57	1020	85	13	1,08
4-5	48	1402	70	19	0,95
6-7	48	1279	64	19	0,95
8	48	1186	59	19	0,95
9-11	36	1756	49	34	0,94
12-13	36	1599	44	34	0,94
14-16	28	2385	39	52	0,85
17-18	28	2230	37	52	0,85
>18	28	2250	36	56	0,80

3.6.1.1.2. Sıvı İhtiyacı

Nöromusküler hastalığı olan bireylerde yaş, günlük fiziksel aktivite, ısı değişkenliği ve beslenme biçimine bağlı olarak günlük su ihtiyaçları önemli oranda değişkenlik göstermekle birlikte bu hastaların tükettiği sıvı miktarı hakkında literatürde sınırlı bilgi vardır. Kabızlık ve böbrek fonksiyon bozukluğu riskini artıran dehidrasyonu önlemek için yeterli sıvı alımı vurgulanmalıdır (Motoki vd., 2015). Yapılan bir çalışmada, önerilen sıvı tüketiminin yaşa bağlı olarak vücut ağırlığına göre de değişebileceği bildirilmiştir. Vücut ağırlığına göre sıvı gereksinimini belirleyen Holliday-Segar yöntemi Tablo 2'de gösterilmiştir. Yaşa bağlı olarak sıvılar için günlük diyet referans alım değerleri; 4-8 yaş arasında 1.2 L, 9-13 yaş arasında 1.8 L, 14-18 yaş arasında 2.6 L ve 19 yaşından büyükler için 3.0 L alınması önerilir (Brinkrant vd., 2018).

Tablo 2. Holliday-Segar Yöntemi (Table 2. The Holliday-Segar Method)

Vücut ağırlığı(kg)	Sıvı gereksinimi
1-10	100mL/kg
11-20	100 mL+10 kg'nin üzerindeki her kg için 50 mL
>20	1500 mL+ 20 kg'nin üzerindeki her kg için 20 mL

3.6.1.1.3. Mikro besinler

DMD'li hastalarda kortikosteroid tedavisi sırasında D vitamini ve kalsiyumun en önemli besin maddeleri olduğu bilinmekle birlikte günlük mikro besin gereksinimi hakkında az bilgi bulunmaktadır. Glukokortikoidlerin kemik oluşumunu baskılayarak osteoporoza neden olduğunu bildirmiştir. Azalan fiziksel aktivitenin kemik sağlığı üzerinde olumsuz etkisi bu kişilerde kırık riskini arttırmaya neden olur (Söderpalm vd., 2007). Son zamanlarda yapılan çalışmalar, DMD'li çocukların, steroid tedavisine başlamadan önce, tanı esnasında düşük serum 25 (OH) D seviyelerine ve zayıf kemik sağlığına sahip olabileceğini göstermiştir (Bianchi vd., 2011). Kemik sağlığının izlenmesi, diyetteki kalsiyum alımının ve serum 25-hidroksi-D vitamini konsantrasyonunun yıllık değerlendirmelerini gerektirir. Kalsiyum alımı yaş için önerilen alımdan daha azsa veya serum 25-hidroksi-vitamin D vitamini 30 ng / mL'nin altına düşerse, Tıp Enstitüsü kılavuzlarına göre uygun diyet alımı ve besin takviyesi sağlanmalıdır (Ross vd., 2011).

3.6.2. Enteral Beslenme

DMD hastalarında enteral beslenme sıklıkla gereklidir. Enteral beslenmenin hasta ve aile ile hastalık sürecinin erken bir aşamasında tartışılması ve olası daha iyi bir sonuç için zamanında müdahale edilmesi önerilmektedir (Davidson vd., 2009). Toussaint ve ark. yüksek kalorili bir diyet denemesi başarısız olduğunda PEG önermişlerdir (Toussaint vd., 2016). Ramelli ve ark., PEG'in göğüs enfeksiyonlarının sıklığının azalması ve bunun sonucunda hastaneye yatış ile ilişkili olduğunu ve kilo ve boyun iyileştirilmesinde oral takviye kullanımından daha etkili olduğu görülmüştür (Ramelli vd., 2007). Martigne ve ark.'nın sonuçları, PEG yerleştirildikten sonra DMD'li birçok hastada kilo durumunun iyileştiğini ve yaşam süresinin ve kalitesinin arttığını göstermiştir (Martigne vd., 2010). PEG yerleştirildikten sonra, hasta aspirasyon riski olmadan yemek yiyebiliyorsa, oral beslenme sağlanabilir, ancak tüm enerji ihtiyacına ulaşmaya gerek kalmadan alternatif olarak, aspirasyon belirginse, oral beslenme yasaktır ve tüm kalori ve besin hacmi enteral beslenme ile sağlanır (Toussaint vd., 2016).

4. SONUÇ

Duchenne musküler distrofi hastalığı beslenme komplikasyonlarının sık görülebildiği nöromusküler bir hastalıktır. DMD'li hastalarda erken çocukluk çağında uygun beslenme planının oluşturulması beslenme komplikasyonlarını azaltarak hastanın ve ailelerin yaşam kalitesinin iyileştirilmesinde önemli katkı sağlamaktadır.

Bu hastaların tedavisinde; diyetisyen, gastroenterolog, yutma terapisti ve çocuk psikiyatristi de dahil olmak üzere bir ekiple birlikte aşırı ve yetersiz beslenmeyi önlemek, en iyi beslenme durumunu korumak, gastrointestinal problemleri yönetmek, aspirasyon pnömonisini ve disfajiyi izlemek ve tedavi etmek gibi hastanın beslenme durumunu olumsuz etkileyen komplikasyonları azaltmak konusunda multidisipliner bir tedavi yaklaşımına ihtiyaç duyulmaktadır.

Ayrıca DMD hastalarında toplanan veriler genişletilmeli ve DMD'li hastalar üzerinde daha fazla araştırmalara gidilerek, beslenme durumunun DMD sonuçları (yaşam beklentisi, fonksiyon ve yaşam kalitesi) üzerindeki etkisinin daha iyi anlaşılması sağlanmalıdır.

KAYNAKÇA

- Ann-Charlott Söderpalm, M. A.-C.-K.-E. (2007). Low bone mineral density and decreased bone turnover in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 17(11-12), 919-928.
- Amerikan Pediatri Akademisi Beslenme Komitesi. *Pediatric Obezite*. İçinde: Kleinman RE, Greer FR, editörler. *Pediatric beslenme*. 7. Elk Grove Village, IL: Amerikan Pediatri Akademisi; 2014. s. 827.
- Askeri Türken, S. V. (2021). Duchenne Musküler Distrofi Hastalarda Değerlendirme ve Beslenme. *Fizyoterapide Güncel Yaklaşımlar*, Bölüm 4.
- Beth N Ogata, D. H. (2014). Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: nutrition guidance for healthy children ages 2 to 11 years. *J Acad Nutr Diet*, 114(8), 1257-76.
- David J Birnkrant, K. B. (2018). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol*, 17(3), 251-267.
- Dietary Reference Intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids (Macronutrients). *National Academies Press*, Washington, DC. USA. (2005)
- DiVito, D. M., & Meyers, R. M. (2012). Nutrition Assessment of Children With Neuromuscular Disease at The Children's Hospital of Philadelphia. *Clinical Nutrition*, 27(3), 206-217.
- Dror Kraus, B. L. (2016). Constipation in Duchenne Muscular Dystrophy: Prevalence, Diagnosis, and Treatment. *J Pediatr*, 171, 183-8.
- Elliott SA, Davidson ZE, Davies PS, Truby H. Predicting resting energy expenditure in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012;16:631-35.
- Gian Paolo Ramelli, A. A. (2007). Gastrostomy placement in paediatric patients with neuromuscular disorders: indications and outcome. *Dev Med Child Neurol*, 49(5), 367-71.
- Gürcistan E Moore, A. W. (2016). Describing nutrition in spinal muscular atrophy: A systematic review. *Neuromuscul Disord*, 26(7), 395-404.
- Gürsoy S., E. M. (2016). Duchenne Musküler Distrofi Tedavisindeki Stratejiler. *Türkiye Klinikleri Pediatrik Bilimler*, 12(4), 60-66.
- H W van Bruggen, L. V.-H. (2015). Reduced mandibular range of motion in Duchenne Muscular Dystrophy: predictive factors. *J Oral Rehabil*, 42(6), 430-8.
- Hatice Tuğçe Berberoğlu, N. A. (2021). Duchenne Kas Distrofisi Olan Hastalarda Beslenme Sorunları. *Biyomedikal Bilimsel ve Teknik Araştırma Dergisi*, 34(5), 27105-27111.
- Institute of Medicine. *Dietary reference intakes—the essential guide to nutrient requirements*. Washington, DC: The National Academies Press; 2006.
- J Davoodi, C. D. (2012). Nutrition strategies to improve physical capabilities in Duchenne muscular dystrophy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 23(1), 187-99.
- Jeanne H Freeland-Graves, S. N. (2013). Position of the academy of nutrition and dietetics: total diet approach to healthy eating. *J Acad Nutr Diet*, 113(2), 307-17.
- Jillian Davis, E. S. (2015). Nutrition Considerations in Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrition in Clinical Practice*, 30(4), 511-521.

- Joseph Dooley, K. E. (2010). Duchenne muscular dystrophy: a 30-year population-based incidence study. *Clin Pediatr (Phila)*, 49(2), 177-9.
- Karaduman, S. (2022, 7 20). *Duchenne Musküler Distrofi (DMD) Nedir? Beslenme Tedavisi Nasıl Olmalıdır?* birbes: <https://www.birbes.com/?p=20152>. adresinden alındı
- Katharine Bushby, R. F. (2010). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*, 9(2), 177-89.
- L. Martigne, D. S.-M. (2010). Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clinical Nutrition*, 29(1), 60-64.
- Lenie van den Engel-Hoek, I. J. (2015). Feeding and Swallowing Disorders in Pediatric Neuromuscular Diseases: An Overview. *J Neuromuscul Dis*, 2(4), 357-369.
- Leslie Cowen, M. M. (2019). Variability and trends in corticosteroid use by male United States participants with Duchenne muscular dystrophy in the Duchenne Registry. *BMC Neurol*, 19(1), 84.
- Lisak, R. P., Truong, D., Carroll, W. M., & Bhidayasiri, R. (2016). *International neurology* (Second edition.). Wiley.
- M L Bianchi, L. M. (2011). Low bone density and bone metabolism alterations in Duchenne muscular dystrophy: response to calcium and vitamin D treatment. *Osteoporos Int*, 22(2), 529-39.
- Mami Shimizu-Fujiwara, H. K.-Y. (2012). Decreased resting energy expenditure in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev*, 34(3), 206-12.
- Maria Luisa Bianchi, D. B. (2011). Endocrine aspects of Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*, 21(4), 298-303.
- Marika Pane, I. V. (2006). Feeding problems and weight gain in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol*, 10(5-6), 231-6.
- Michel Toussaint, Z. D. (2016). Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management. *Disabil Rehabil*, 38(20), 2052-62.
- [Muscular dystrophy: hope through research](#). National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Updated February 25, 2021. Accessed May 28, 2021.
- Nahla O. Musa, A. O.-F. (2020). *Duchenne Musküler Distrofisi (DMD) Tanısı: Geçmiş ve Şimdiki Perspektifler*. Zhan He Wu.
- Oriana del Rocío Cruz-Guzmán, M. R.-C. (2015). Systemic Inflammation in Duchenne Muscular Dystrophy: Association with Muscle Function and Nutritional Status. *Biomed Res Int*(3), 891972.
- Osvaldo Borrelli, G. S. (2005). Evolution of gastric electrical features and gastric emptying in children with Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Am J Gastroenterol*, 100(3), 695-702.
- Radley-Crabb HG, Marini JC, Sosa HA, Castillo LI, Grounds MD, et al. (2014) Dystrotopathology increases energy expenditure and protein turnover in the Mdx mouse model of Duchenne muscular dystrophy. *PLoS ONE* 9(2).
- Ross AC, Taylor CL, Yaktine AL, Valle HBD, editors. Institute of Medicine. *Dietary reference intakes for calcium and vitamin D*. Washington, DC: The National Academies Press; 2011.
- Simona Salera, F. M. (2017). Nutritional Challenges in Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrients*, 9(6), 594.
- Sonia Messina, M. P. (2008). Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscul Disord*, 18(5), 389-93.
- Takahiro Motoki, Y. S.-M.-Y. (2015). Treatable renal failure found in non-ambulatory Duchenne muscular dystrophy patients. *Neuromuscul Disord*, 25(10), 754-7.
- Topaloğlu, H. (2020). Duchenne Musküler Distrofisi: Genel Bilgiler Ve Güncel Tedaviler. *Türkiye Klinikleri Fizyoterapi Ve Rehabilitasyon-Özel Konular*, 1-12.
- US Department of Health and Human Services and US Department of Agriculture. *Dietary guidelines for Americans 2015-2020*. (8th) 2015 <https://health.gov/dietaryguidelines/2015/guidelines/#navigation> (accessed Dec 20, 2017).
- Z E Davidson, H. T. (2009). A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 22(5), 383-393.