

Питание и гидратация

Irène Benigni

Dietician, member of paramedical council of French Rett Syndrome Association

Питание

Здоровье и благополучие пациентов во многом зависит от их рациона питания. Недоедание и замедление роста часто ассоциируются с синдромом Ретта [1], [2].

Они могут возникнуть по ряду причин:

- Высокий уровень энергозатрат и специфических потребностей (особенно в случаях хирургического артродеза)
- Трудности с питанием, связанные с:
 - неспособностью самостоятельно есть и пить
 - плохим состоянием ротовой полости
 - слабым жеванием из-за ригидности жевательных мышц.
 - затрудненным глотанием
 - сенсорным нарушением питания, вызывающим побочную реакцию на процесс приема пищи и/или питья и ухудшающимся после потребления пищи и/или напитков.
 - чрезмерно медленным приемом пищи.

Проблемы с пищеварением также влияют на питание, особенно желудочно-кишечный рефлюкс, вздутие живота и запоры.

Необходимо оценить состояние питания:

- Дети

Очень важно регистрировать и вносить в таблицу вес детей (ежемесячно) и рост (ежегодно). Если заметно, что вес уменьшается или даже не увеличивается, это означает недоедание. Замедление роста указывает на то, что недоедание может стать хроническим. Около 50% людей с Ретт синдромом имеют меньшие размеры по сравнению со стандартными, и эта разница увеличивается с возрастом [3].

Индекс веса/роста (измеренный вес x 100 кг/стандартный вес для роста ребенка) должен составлять от 90 до 110%. Риск недоедания возникает при индексе ниже 90%.

- Взрослые

Потеря 5% веса в течение месяца или 10% в течении 6 месяцев, а также индекс массы тела ниже 18,5 кг/м² являются факторами риска.

Пищевые потребности пациентов с синдромом Ретта

Пищевые потребности могут существенно варьироваться от человека к человеку.

Они высокие у людей с синдромом Ретта, и многие девочки, по общему мнению, имеют здоровый аппетит, но все еще страдают от недоедания. [2]

Около 80% родителей считают, что их дочь хорошо питается, даже если она недоедает. [1]

Нет ни одной подтвержденной гипотезы касательно этого парадокса: расход энергии увеличился в случае спастичности, стереотипий, других случаев...

Другие девочки испытывают трудности с питанием и не могут съесть достаточно, чтобы удовлетворить свои потребности в питании.

Необходимо выявлять причины недоедания, с тем чтобы, по возможности, устранять их; и обогащенную пищу необходимо давать для улучшения приема пищи.

Обогащённая пища

Добавление обогащенной пищи позволяет сконцентрировать калории в небольшом объеме:

Больше белка позволит получить рацион с концентрированным молоком, сухим молоком, сыром, растительным молоком в качестве напитка, яйцами, вареньем, пирогами с тунцом или лососем.

Обогатить рацион жирами можно с растительными маслами, сливочным маслом, маргарином, сливками, шоколадной пастой, арахисовым маслом, миндальным пюре и т.д.

Углеводы можно добавлять крахмалом, тортами, пирогами, миндальным порошком, ореховым порошком, сухарями.

Также можно предложить высокоэнергетические и высокобелковые пищевые добавки фармацевтической промышленности, реализуемые в виде десертов, супов, пюре, фруктовых соков, белковых порошков, мальтодекстрина.

Можно предлагать напитки, имеющие питательную ценность (молоко, соки)

Особые потребности

Распространенность остеопороза при синдроме Ретта очень высока [4]. Питательный статус, а также потребление кальция и витамина D имеют важное значение в качестве профилактических мер [5]. Дефицит витамина D может привести к возникновению остеопороза. Может быть полезно давать жирную рыбу один-два раза в неделю и давать пациенту добавку витамина D.

Дефицит кальция многофакторен, но может быть вызван или усугублен неполноценным питанием [3]. Важно давать молочную продукцию три раза в день и контролировать ее потребление.

Адаптация текстуры пищи к способности жевать

Некоторые люди с синдромом Ретта могут быстро устать во время еды из-за ригидности жевательных мышц, поэтому жевание становится слабым.

Необходимо использовать мельницу или блендер, измельчать или пюрировать продукты питания, чтобы избежать удушения, уменьшить боль в пищеварительном тракте, улучшить пищеварение и увеличить удовольствие пациента от еды.

В случае проблем с проглатыванием измельченную пищу глотать будет легче.

Продукты в рубленом виде:

Продукты такой текстуры подходят для людей, которым трудно жевать, но чьи латеральные движения языка и способность глотать в норме. Мясо должно быть порублено, а овощи измельчены.

Иногда мелкозерновых злаков, таких как рис, манная крупа, некоторых макаронных изделий, чечевицы и гороха следует избегать, так как их трудно удерживать во рту и пережевывать. Разрешены все десерты, за исключением фруктов, которые трудно жевать.

Тертые или пропущенные через мясорубку продукты:

Эта текстура адаптирована для людей с синдромом Ретта:

- которым тяжело глотать,
- или неспособных жевать и совершать латеральные движения языка.

Продукты питания должны быть тщательно измельчены по отдельности. Плавленный сыр должен быть измельчен с пюре или супами; в противном случае, если его употреблять отдельно, он прилипает к слизистой оболочке.

Рекомендуемые десерты: тертые свежие фрукты, яблочный соус, молочные десерты с крахмалом или без крахмала, или выпечка, содержащая какое-либо связующее вещество.

Проверьте следующие причины затруднений с кормлением:

- Возможные боли в зубах, ортопедические боли, остеопорозные боли.
- Сенсорное расстройство питания, которое может быть уменьшено при соответствующей работе с логопедом.
- Проблемы с пищеварением, особенно желудочно-кишечный рефлюкс, вздутие живота и запоры, распространенность этих проблем оценивается примерно в 74% [6] и требует систематического наблюдения и лечения.

Если проблемы с кормлением сохраняются, кормление через трубку может дополнить или заменить обычное кормление.. Это система питания, использующая кормление с помощью назогастрального зонда или, чаще всего, гастростомического зонда. Это позволяет улучшить рост и прирост веса. [7]

Гастростомия всегда является результатом коллегиального и согласованного решения с участием пациента, его семьи и врача (врачей).

Гидратация

Водный баланс часто нестабилен у людей с синдромом Ретта, либо из-за недостаточного приема (отказ пить, неспособность пить самостоятельно), либо из-за повышенных потерь (гипертермия, слюнотечение, рвота, диарея, высокая температура).

Практический совет

Предлагайте напитки во время еды и на протяжении всего дня. Необходима только вода, но некоторые пациенты не ценят ее из-за отсутствия сенсорной информации (отсутствие вкуса, текстуры, неподходящая температура).

Могут быть предложены:

- Ароматизированная вода, настои, газированные напитки, фруктовые соки, молочные напитки, чай, кофе, цикорий, смузи, йогуртовые напитки или соленое питье, например, суп, овощной бульон...
- Можно предлагать напитки различной температуры (часто более приятно теплое питье), а также напитки, загущенные крахмалом, агаром или желатином, особенно в случае проблем с глотанием.

Профилактика и борьба с факторами риска требуют междисциплинарного подхода, предусматривающего "лечение и уход".

Обеспечить его позволит сотрудничество логопеда, гастроэнтеролога и диетолога, специализирующегося на проблемах развития.

Питание является одним из наиболее важных аспектов лечения синдрома Ретта, но часто им пренебрегают. Это краеугольный камень всех других форм терапии.

Проблемы с питанием также создают дополнительную нагрузку на семьи, и им может понадобиться огромное количество времени на кормление своих дочерей или сыновей.

Источники

[1] Benigni and Senez, 2008. Detection of alert factors of malnutrition in Rett Syndrome: a national prospective survey within the French national association. World Rett Syndrome Congress, Paris.

[2] Oddy et al., 2007. Feeding experiences and growth status in a Rett Syndrome population. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 45:582-590

[3] Schwartzman et al., 2008. Eating practices, nutritional status and constipation in patients with Rett Syndrome. Arq Gastroenterol. V45.

[4] Haas et al, 1997. Osteopenia in Rett Syndrome. J pediatr. 131 : 771-774

[5] Linglart et al, 2009. Osteoporose et handicap moteur central. Arch Pediatr 16:614-615

[6] Lotan and Zysman, 2006. The digestive system and nutritional considerations for individuals with Rett Syndrome. Scientific World Journal. 10:778-787.

[7] Motil et al, 2009. Gastrostomy Placement Improves Height and Weight Gain in Girls with Rett Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 49:237-242