

Лечение желудочно-кишечных расстройств при синдроме Ретта

Jenny Downs & Helen Leonard

Telethon Kids Institute, Perth, Western Australia

Что подразумевается под желудочно-кишечными расстройствами?

Три наиболее распространенные желудочно-кишечные проблемы, затрагивающие девочек и женщин с синдромом Ретта: запор, рефлюксная болезнь пищевода или желудочно-кишечная рефлюксная болезнь и вздутие живота.

Запор возникает при сухом, твердом и труднопроходимом стуле. Запор может вызвать значительный дискомфорт и боль. Рефлюкс возникает, когда мышцы в нижней части пищевода плохо закрываются после того, как пища попала в желудок. В результате содержимое желудка может пройти обратно внутрь пищевода, что может быть болезненным, а в экстремальных случаях и повредить слизистую пищевода. Кислота может также поступать обратно в пищевод, если желудок не опорожняется должным образом. Это называется запоздалым опорожнением желудка. Вздутие живота это отек живота, сопровождающийся ощущением стесненности, полноты, дискомфорта и боли.

Почему при синдроме Ретта возникают желудочно-кишечные расстройства?

Поскольку пищеварительная система функционирует наряду с другими системами организма (нервная, кровеносная, мышечно-скелетная, дыхательная и эндокринная системы), нарушения в работе любой из этих систем могут повлиять на здоровую работу пищеварительной системы.

- Снижение перистальтики кишечника, физической активности и некоторые побочные эффекты, вызванные различными лекарственными препаратами, могут вызвать запоры у людей с синдромом Ретта.
- Рефлюкс может встречаться у лиц с ограниченной подвижностью и/или сколиозом.
- Тенденция к гипервентиляции, удержанию дыхания и проглатыванию воздуха может привести к вздутию живота.

Боль, тревога и волнение могут усугубить эти проблемы и усилить дискомфорт. Это может поставить под угрозу здоровое потребление пищи и ограничить поступление питательных веществ, что приведет к слабому росту и физическому функционированию организма.

Насколько распространены желудочно-кишечные расстройства при синдроме Ретта?

Большинство людей с синдромом Ретта страдают от одной или нескольких проблем с желудочно-кишечным трактом. Запор затрагивает около 80% людей с синдромом Ретта, около 40% - с рефлюксом и около 40% - с вздутием живота.

Как семьи могут справляться с этим дома?

Простых изменений в рационе и стратегии питания может быть достаточно для эффективного лечения рефлюкса, запоров и вздутия живота.

Для предотвращения рефлюкса: Необходимого эффекта можно добиться, исключив из рациона продукты, которые могут вызвать рефлюкс (например, цитрусовые, шоколад,

кофеиновые напитки, газированные напитки). Семьи должны устранять подозрительные пищевые продукты один за другим и следить за улучшением ситуации. Более частые приемы меньшего количества пищи могут увеличить скорость пищеварения и предотвратить обратный поток желудочной кислоты. Еда с пищевыми загустителями (после консультации с врачом или диетологом) может оказаться эффективной. Поза во время еды также важна. Прямое положение обеспечивает отсутствие спазмов в органах пищеварения и правильное движение пищи, жидкостей и пищеварительных соков под действием силы тяжести. Если необходимо кормление лежа, родственникам следует поднимать изголовье кровати. Наконец, обстановка должна способствовать получению положительного опыта питания. Стресс может помешать нормальному пищеварительному процессу, поэтому создание успокаивающей и приятной обстановки может быть полезным.

Для лечения запоров: Клетчатка, жидкости, физическая активность и режим - все это семьям важно обеспечить. Рекомендуемая норма пищевых волокон составляет ~14-25 г в день, в зависимости от возраста. Продукты с высоким содержанием клетчатки (например, цельнозерновые злаки и хлеб, овощи, бобовые, фрукты и сухофрукты) оказывают естественное слабительное действие и должны быть включены в рацион питания. Поддержание достаточного количества жидкости очень важно. В случаях частой гипервентиляции или слюнотечения, а также при приеме слабительных средств, потребление жидкости должно быть выше, чтобы компенсировать ее потери. Поддержание мобильности и участие в некоторых регулярных физических упражнениях может облегчить симптомы запоров. Наконец, регулярное пользование туалетом позволяет установить биологические часы организма для удаления отходов. Лучшее время для посещения туалета - в течение 30 минут после окончания приема пищи, когда фекалии становятся более подвижными в ответ на растяжение желудочно-кишечных мышц. Изменения в образе жизни для борьбы с запором также могут облегчить вздутие живота.

Существуют ли установленные варианты лечения/профилактики?

Наименее инвазивный вариант всегда рассматривается в качестве первого варианта действий.

Симптомы запоров включают, по крайней мере, 2 из следующих симптомов: деформация не менее 25% испражнений, комковатый или твердый стул не менее 25% испражнений, ощущение неполной эвакуации не менее 25% испражнений, ощущение непроходимости/блокировки по меньшей мере 25% испражнений, ручные маневры для облегчения не менее 25% испражнений и/или менее трех дефекаций в неделю.

Есть много симптомов, которые могут указывать на рефлюкс. К ним могут относиться: потеря веса, несмотря на поддержание хорошего аппетита (если сопровождается другими симптомами), кислое дыхание, отрыжка, регулярная рвота, отказ от пищи или повторное жевание с нежеланием глотать (жвачка), кашель после кормления, плохое общее состояние дыхательной системы, проблемы поведения во время или сразу после еды, эрозия зубов. Диагноз зависит от общей картины этих симптомов.

Симптомы вздутия живота включают: боли в животе, связанные с растяжением в брюшной полости. Может потребоваться физикальный осмотр живота и наблюдение за режимом дыхания для определения того, являются ли удержания дыхания или глотание воздуха факторами, способствующими вздутию.

Могут потребоваться дополнительные анализы для подтверждения диагноза рефлюкса, включая рН-мониторинг или эндоскопию верхней части желудочно-кишечного тракта. Для выявления запоров может потребоваться дополнительный мониторинг кишечника и рентгеновские снимки брюшной полости.

Каковы варианты клинического лечения?

Некоторые проблемы с пищеварением можно легко устранить с помощью изменения рациона питания, позиционирования или условий кормления. Если простые стратегии не работают, то фармацевтическое лечение может помочь. Медицинская оценка необходима для того, чтобы определить, показаны ли они.

При наличии запора препараты с высоким содержанием клетчатки, такие как порошок подорожника и Venefibre, при условии достаточного приема жидкости, увеличивают основную часть стула. Осмотические слабительные средства, такие как лактулоза, докюзат или полиэтиленгликоль, могут быть использованы для более мягкого и легкого прохождения стула. Смазочные слабительные средства на масляной основе покрывают стул для облегчения прохождения. Суппозитории могут быть полезны. Для более тяжелых запоров можно использовать клизму для промывания прямой кишки и толстой кишки, вызывая сильные сокращения мышц.

Для рефлюкса существуют две основные категории лекарств. Лекарства первой категории снижают количество кислоты, вырабатываемой желудком. К ним относятся ингибиторы протонной помпы и блокаторы H₂ или антагонисты H₂-рецепторов. Препараты второй категории увеличивают частоту или силу мышечных сокращений пищеварительной системы. К ним относятся такие прокинетики, как домперидон, эритромицин в малых дозах и бетанехол.

Если вздутие живота вызвано избытком газа, такие препараты, как симетикон, могут помочь облегчить симптомы, снизив поверхностное натяжение газовых пузырьков. Если беспокойство является одной из причин, могут помочь ингибиторы серотонина. Однако медикаментозное лечение абдоминального вздутия живота обычно имеет ограниченную эффективность при синдроме Ретта.

Иногда есть показания к операции. Для лечения рефлюкса может быть полезна фундопликация. Верхнюю часть желудка обертывают вокруг нижнего конца пищевода и шьют на место, предотвращая обратный приток содержимого желудка. При сильном запоре и закупорке кишечника стул можно удалить под общим наркозом. Наконец, если вздутие живота является очень сильным и вызывает сильный дискомфорт, то гастростомия может высвободить воздух.

Какие последующие меры необходимы?

Врач должен назначать наименьшую дозу препаратов для контроля симптомов и отслеживать любые последствия. Если симптомы сохраняются после лечения или наблюдаются сильные боли в животе и напряжение, то проблема с пищеварением может не относиться к синдрому Ретта и может указывать на другие осложнения. Тщательное медицинское обследование позволяет диагностировать/устранить другие возможные причины.

Источники

Baikie G, Madhur R, Downs J, Nasseem N, Wong K, Percy A, Lane J, Weiss B, Ellaway C, Bathgate K, Leonard H. Gastrointestinal dysmotility in Rett syndrome, *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2014;58(2):237-44.

Mackay J, Downs J, Wong K, Heyworth J, Epstein A, Leonard H. Autonomic breathing abnormalities in Rett syndrome: Caregiver perspectives in an international database study. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*. 2017;9:15.

Также смотрите рекомендации <https://rett.telethonkids.org.au/resources/guidelines-and-reports/>