

Справляемся с плохим ростом и питанием при синдроме Ретта

Jenny Downs & Helen Leonard

Telethon Kids Institute, Perth, Western Australia

Что подразумевается под плохим ростом?

Хорошее питание важно для повышения выносливости, укрепления иммунной системы и поддержания здорового образа жизни. Здоровье требует адекватного потребления питательных веществ, эффективной переработки и усвоения питательных веществ (пищеварение) и эффективного использования питательных веществ (метаболизм). Питание должно обеспечивать организм достаточным количеством макроэлементов (углеводов, белков и жиров) и микроэлементов (витаминов и минералов).

Почему при синдроме Ретта наблюдается слабый рост?

Плохой рост является одним из сопутствующих диагностических критериев синдрома Ретта, обычно наблюдаемым как замедление темпов роста головы, роста и веса для возраста. Трудности с кормлением, глотанием и пищеварением могут затруднить обеспечение организма необходимым питанием. Прием пищи может быть длительным и стрессовым. Многие семьи выражают беспокойство тем, что их ребенок не пьет достаточно жидкости, особенно когда чрезмерная потеря жидкости может быть вызвана такими условиями, как слюнотечение или гипервентиляция. Факторы, которые могут повлиять на рост, таковы:

- На увеличение или уменьшение аппетита могут влиять препараты, используемые для контроля других заболеваний.
- Чувствительность полости рта может влиять на реакцию на вкус, текстуру или температуру продуктов питания и питья.
- Жевание требует координации мышц, и некоторым людям трудно перемещать еду языком. Повторяющееся скрипение зубами (бруксизм) является обычным явлением, и стертые зубы менее способны смягчить пищу перед проглатыванием.
- Из-за трудностей с глотанием пациент может подавиться или закашляться во время еды или питья, а также повышается вероятность попадания пищи/жидкости в легкие и воздуха в желудочно-кишечный тракт. Это может повысить риск развития инфекций органов дыхания. На этот процесс также влияют измененные схемы дыхания, такие как задержка дыхания или гипервентиляция.
- Из-за плохой осанки могут быть сдавлены и деформированы органы пищеварения. Например, сколиоз может нарушить правильную осанку.
- Многие пациенты не могут есть сами, их питание и питье зависит от других людей.

Насколько распространены проблемы роста при синдроме Ретта?

Многие люди с синдромом Ретта имеют недостаточный вес для их роста и возраста, хотя небольшая часть из них имеют избыточный вес. Обычно возникают трудности с кормлением и питанием. Примерно 25% регулярно страдают от кашля во время еды или питья, а в Австралии около 20% людей с синдромом Ретта получают некоторые или все питательные вещества через трубку в желудок (гастростомия).

Как семьи могут справляться с этим дома?

Для улучшения питания людей с синдромом Ретта семьи могут рассмотреть вопрос о корректировке рациона питания или поддержать стратегии, направленные на уменьшение трудностей с питанием. Например, частый прием пищи мелкими порциями может способствовать развитию навыков кормления и в то же время сделать кормление более удобным. Поддержка челюстей может облегчить жевание. Изменение текстуры пищи может помочь при глотании и облегчить жевание. Предложение любимых блюд может повысить аппетит и мотивацию к еде. Использование специальной посуды (например, бутылок для кормления) может способствовать самостоятельному питанию. Физические и словесные подсказки могут способствовать вовлечению в прием пищи, сделать его приятным и добавить элемент социального взаимодействия. Чтобы снизить риск аспирации, семьи должны наблюдать за изменениями в дыхании и предлагать пищу, когда дыхание стабильно. Сохранение вертикальной осанки и, при необходимости, оказание поддержки может облегчить прохождение пищи по желудочно-кишечному тракту.

Существуют ли установленные варианты лечения/помощи?

Существуют различные варианты лечения и противодействия проблеме в зависимости от потребностей пациента. Основываясь на результатах диагностики, может быть предложено несколько путей лечения: увеличение потребления калорий, изменение диеты и стратегий кормления, а также варианты энтерального питания.

Каковы первоначальные варианты лечения?

У людей с низким индексом массы тела (ИМТ) или принимающих некоторые противосудорожные препараты, врач может запросить анализ крови на содержание микроэлементов. Проблемы с питанием и питьем могут быть оценены медицинскими работниками для определения способности питания/жевания/проглатывания.

Для наблюдения за механизмом глотания и функционированием других органов в верхней части желудочно-кишечного тракта используется рентгеновская процедура, называемая видеофлюороскопия. Это полезно для определения аспирации и оценки того, может ли изменение текстуры пищевых продуктов улучшить глотание.

Врач или диетолог может дать совет о разумном целевом весе для пациентов с синдромом Ретта и диаграммы роста для них уже доступны. В случае недостаточного веса необходимо увеличить потребление калорий, чтобы вернуть его в норму. Это может быть сделано путем дополнения рациона высококалорийными питательными продуктами (хлеб, крупы, макароны, сухофрукты, молочные продукты, бобовые, оливки, авокадо и т.д.). Соответствующие возрасту высококалорийные пищевые добавки также могут быть полезны, но только по рекомендации диетолога. Изменение рациона питания и практики кормления также может быть полезным.

Если изменения в рационе и способах питания не улучшают потребление пищи, можно рассмотреть варианты энтерального кормления. Питательные вещества доставляются через трубку, вставленную непосредственно в желудок, двенадцатиперстную кишку или тонкую кишку. Возможности энтерального питания могут быть полезны девочкам, которые не набирают вес, несмотря на увеличение потребления калорий, которым трудно координировать необходимые мышцы при глотании, которым кормление/питье неудобно или неприятно, или которым требуется необычайно много времени для кормления. Это также может сократить время кормления, обеспечивая при этом необходимое потребление питательных веществ.

Существует три основных вида энтерального питания. Назогастральный зонд можно вставлять через нос в желудок, но он предназначен только для краткосрочного использования. Гастростома, вставляется либо перкутанно (перкутанная эндоскопическая

гастростомия ПЭГ), либо хирургическим путем. Гастроеюностома - это подающая трубка, которая вводится в тощую кишку тонкого кишечника через гастростому или хирургическим путем. Последний вариант используется реже.

Какие последующие меры необходимы?

Оценка состояния питания и здоровья пищеварительного тракта рекомендуется один раз в 6 месяцев для детей до 12 лет и не реже одного раза в год для подростков и взрослых. Она должна включать измерение веса, роста и ИМТ, оценку состояния здоровья полости рта, а также анализ ежедневного рациона, возможностей и проблем питания. Сюда входит оценка того, сколько времени требуется для приема пищи, жевания и глотания, способности к самостоятельному приему пищи, влияния новых стратегий кормления, а также анализ крови для измерения химических компонентов крови и наблюдения за функционированием органов. Поскольку семьи лучше всего знают своих дочерей, их вклад дает врачам и диетологам прекрасную информацию при назначении оптимальных планов питания и лечения.

При использовании энтеральных методов необходимо наблюдение для выявления таких осложнений, как раздражение кожи в месте введения трубки, протекание трубки, движение желудочно-кишечной трубки или побочные эффекты, такие как рефлюкс. Любой человек, получающий не менее 50% ежедневных потребностей в питании посредством энтерального кормления, должен проходить регулярные анализы крови на состав крови и микроэлементы. Эмоциональная и практическая поддержка может понадобиться семьям, адаптирующимся к потребностям своей дочери (сына), получающей питание с помощью энтеральных средств.

Источники

Leonard H, Ravikumara, R, Baikie G, Naseem N, Ellaway C, Percy A, Abraham S, Geerts S, Lane J, Jones M, Bathgate K, Downs J. Assessment and management of nutrition and growth in Rett syndrome. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 2013;57(4):451-460.
Также смотрите рекомендации <https://rett.telethonkids.org.au/resources/guidelines-and-reports/>