



Питание

Как поддерживать здоровье и рост детей со спинальной мышечной атрофией

СМА: ОСНОВЫ УХОДА



Make today a
breakthrough.



Содержание

<p>ПИТАНИЕ – ОСВАИВАЕМ ОСНОВЫ 4 Основы правильного питания</p>	<p>ПРЕПЯТСТВИЯ ДЛЯ ПИТАНИЯ – ПРОБЛЕМЫ, С КОТОРЫМИ ПРИХОДИТСЯ СТАЛКИВАТЬСЯ ПРИ КОРМЛЕНИИ 19</p> <p>Какие проблемы, связанные с приемом пищи/питья, могут возникнуть/усугубиться при СМА? Почему возникает аспирация? Как я могу помочь предотвратить аспирацию? Как я могу помочь своему ребенку с кислотным рефлюксом? Что такое фундопликация (операция Ниссена)? Почему при СМА мой ребенок больше предрасположен к запорам? Как я могу помочь? Следует ли мне беспокоиться, если у моего ребенка избыточный вес? Как я могу распознать дрожжевую инфекцию? Что делать, если я подозреваю отклонения в уровне сахара в крови? Что мне нужно знать о питании во время болезни ребенка или после хирургического вмешательства?</p>
<p>СТРОИТЕЛЬНЫЕ КОМПОНЕНТЫ – КАК ПРАВИЛЬНО ОРГАНИЗОВАТЬ ПИТАНИЕ ДЛЯ ДЕТЕЙ СО СМА 5 Почему питание так важно? Кто специализируется на вопросах питания больных со СМА? Существует ли правильная диета/схема питания для детей со СМА? Какие проблемы, связанные с питанием, обусловлены СМА?</p>	<p>В ПОИСКАХ БАЛАНСА – КАК ИЗБЕЖАТЬ НЕДОЕДАНИЯ ИЛИ ПЕРЕЕДАНИЯ 25</p> <p>Как тип СМА связан с проблемами питания моего ребенка? Как помочь моему ребенку питаться правильно?</p>
<p>МЕТОДЫ ИЗМЕРЕНИЯ И ПОКАЗАТЕЛИ – ОЦЕНКА ПИТАНИЯ ПРИ СМА 8 Что мне необходимо знать об оценке питания? Чем отличается оценка питания детей со СМА? Какие обследования можно провести моему ребенку?</p>	<p>ПОЛЕЗНАЯ ИНФОРМАЦИЯ О ГАСТРОСТОМЕ 27</p>
<p>ЧТО, КОГДА И СКОЛЬКО? – ОРГАНИЗАЦИЯ ПИТАНИЯ ПРИ СМА 13 Сколько калорий нужно детям со СМА? Какие продукты питания могут быть особенно проблемными? Когда моему ребенку необходимы дополнительные приемы пищи? Когда переходить на питательный зонд\гастростому? Как функционирует питательный зонд\гастростома? Как осуществляется энтеральное питание? Какая питательная смесь подходит моему ребенку со СМА I?</p>	<p>ВЫВОДЫ И РЕСУРСЫ 30 Дополнительная информация Ресурсы Источники</p>

ДЛЯ КОГО ПРЕДНАЗНАЧЕНА ЭТА БРОШЮРА

Эта брошюра написана для родителей и родственников детей со спинальной мышечной атрофией (СМА). Информация, изложенная здесь, может быть полезной для медицинских работников, специализирующихся на лечении СМА, а также для широкого круга читателей.

Введение

Чтобы жить и развиваться, нам нужна энергия. Пища снабжает наш организм энергией для того, чтобы он дышал живительным кислородом, качал и разгонял кровь по всему телу, а также поддерживал все остальные внутренние жизненно важные процессы. Питание снабжает нас жизненным топливом – оно поддерживает здоровье и помогает детям расти!

Будучи родителем ребенка со СМА, важно иметь это в виду. Независимо от того, как вы кормите своего ребенка: через рот, через зонд или гастростому, вы ухаживаете и заботитесь о нем, предоставляя ему наилучшие в его ситуации возможности и максимально поддерживая его здоровье.

Но помимо этого, еда – это еще и очень важный способ объединить семью. Мы говорим о семейных совместных завтраках, обедах и ужинах.

СЕМЬЯ, КОТОРАЯ ПИТАЕТСЯ СОВМЕСТНО ...

Если в семье есть традиция собираться вместе за столом, это свидетельствует о взаимной любви, живых родственных связях и стремлении общаться друг с другом. Совместный завтрак, обед или ужин – это время, которое мы с удовольствием уделяем нашим родным. За едой родители могут выслушать своих детей и поговорить с ними, а дети – многое узнать о жизни своих родных. Эти совместные минуты укрепляют взаимное доверие между детьми и взрослыми, в увлекательных разговорах за столом проявляются семейные ценности, ощущается связь между поколениями.

Для семей, имеющих ребенка со СМА, это так же важно. Независимо от того, принимает ли ребенок пищу через рот или через гастростому, он может быть участником этих семейных встреч за столом. При продуманной подготовке общее семейное время может быть особенно ценным для всех.

УЧИМСЯ ВМЕСТЕ ...

По мере чтения этой брошюры вы увидите, что организация питания вашего ребенка – не всегда простое дело. СМА может стать причиной многих сложностей с питанием. Но получая знания об этом, разговаривая с другими родителями и консультируясь с квалифицированным диетологом, вы сможете всегда быть на шаг впереди.



Традиция собираться семьей за обеденным столом может помочь вашему ребенку развиваться интеллектуально, физически и эмоционально!

- интеллектуально – ребенок наблюдает, как родители общаются друг с другом;
- физически – ребенок узнает о здоровом питании;
- эмоционально – у ребенка формируется доверие и самоуважение, он ощущает себя участником семейных мероприятий.

Источник:
Университет Западной Виргинии
Информационно-консультационная служба

Питание – осваиваем основы

Кормление ребенка начинается с понимания, как пища снабжает организм тем, что ему необходимо, чтобы расти и развиваться.

ОСНОВЫ ПРАВИЛЬНОГО ПИТАНИЯ

Для всего, что происходит с нашим телом – циркуляция крови, дыхание или движение – требуется энергия, которую мы получаем из еды (в калориях). Калория – это единица измерения потенциальной энергии в продуктах питания. Три базовых источника, которые использует организм, чтобы обеспечить себя калориями – это углеводы, белки и жиры.

Углеводы – это сахара, крахмалы и клетчатка. Простейшим углеводом является глюкоза, также известная как «сахар в крови». Пищеварительная система расщепляет сложные углеводы (крахмалы) для выработки сахара в крови. Затем глюкоза посредством крови доставляется к каждой клетке тела.

Белки состоят из аминокислот и иных соединений. Они помогают организму расти и восстанавливать поврежденные ткани. Если белки не используются сразу, они могут превращаться в жиры и в этом виде храниться в организме. Эти жиры служат источником резервной энергии, если человек болеет или не может есть.

Жиры состоят из жирных кислот и служат резервным хранилищем энергии для организма. Жиры помогают организму усваивать витамины А, D, E и K.

ЧТО ЕЩЕ НЕОБХОДИМО МОЕМУ РЕБЕНКУ?

Выбирая продукты питания, богатые витаминами и минералами, вы обеспечиваете дополнительные строительные компоненты, необходимые организму вашего ребенка. Если ребенок не получает какого-то витамина или минерала в достаточном количестве, это может отразиться на его здоровье.

Витамины жизненно важны для нормального роста и развития. К ним относятся витамины А, С, D, E и K, а также витамины группы В¹. Существует две основные категории витаминов:

- **жирорастворимые витамины**, которые хранятся в жировой ткани организма;
- **водорастворимые витамины**, которые усваиваются сразу же. Их избыток сразу же выводится из организма. В12 – единственный водорастворимый витамин, который организм способен сохранять.

Минералы также содержатся в продуктах питания и играют жизненно важную роль для здоровья. Среди них вода, натрий, калий, хлорид, кальций, магний, железо, медь и цинк. Если организм не получает достаточно минералов, это может привести к проблемам со здоровьем.

Почему от сладкого мой ребенок становится более капризным?

Простые углеводы (например, содержащиеся в карамели и в газировке) быстро поступают в кровь. Организм реагирует выбросом инсулина, чтобы не допустить резкого повышения сахара. Но вскоре после этого сахар в крови может сильно упасть. Такие «взлеты и падения» уровня сахара в крови и могут приводить к колебанию настроения ребенка.

Вы можете предотвратить это с помощью сбалансированной диеты, богатой сложными углеводами (например, овес, кукуруза, пшеница и рис). Сложные углеводы не оказывают подобного воздействия, так как их усвоение занимает больше времени. Они также обеспечивают организм большей энергией и при этом имеют более высокую пищевую ценность!²

¹ Витамины группы В включают в свой состав тиамин (витамин В1), рибофлавин, ниацин (витамин В3), пантотеновую кислоту, биотин, В6, В12 и фолиевую кислоту.

² Составлено на основе материалов The Yale Guide to Children's Nutrition, размещенных на сайте: www.howthingswork.com/innovation/edible-innovations/food2.htm.

Строительные компоненты – как правильно организовать питание детей со СМА

ПОЧЕМУ ПИТАНИЕ ТАК ВАЖНО?

Как мы уже говорили выше, хорошее питание жизненно важно для здоровья и роста! Но обеспечить правильное питание – сложная задача, особенно для детей со СМА. В связи с тем, что мы пока только ждем клинических исследований в этой области, нам еще предстоит многое об этом узнать. Но уже сейчас мы знаем (и в этом убедились родители и диетологи), что правильное питание оказывает благотворное влияние на организм детей со СМА. В числе таких полезных эффектов можно назвать:

- **улучшение роста** – прибавка в весе при сопутствующем увеличении роста исключительно важна для здоровья. Наличие достаточного количества энергии (калорий) и белка помогает организму расти, поддерживая легочную ткань и сердечную мышцу;
- **улучшение дыхания** – рост организма (в длину) помогает дыханию, так как создает больше пространства для расширения грудной клетки. Это очень важно, поскольку проблемы с дыханием – главная причина осложнений у детей со СМА.
- **предотвращение заболеваний** – полноценное питание помогает предотвратить/бороться с простудами и вирусами, которые могут переходить в потенциально опасную инфекцию нижних дыхательных путей (пневмонию)³;
- **улучшение моторной функции** – слишком большой или недостаточный вес у детей со СМА могут привести к снижению сил и способности двигаться.
- **улучшение качества жизни** – плохое питание может усугубить имеющуюся симптоматику. Правильное питание способно повысить качество жизни!



КТО СПЕЦИАЛИЗИРУЕТСЯ НА ВОПРОСАХ ПИТАНИЯ БОЛЬНЫХ СО СМА?

Учитывая значимую роль, которую играет питание при уходе за ребенком со СМА, очень важно взаимодействовать с квалифицированным диетологом, имеющим опыт работы с пациентами со СМА.

Помощь специалиста

Важно работать с квалифицированным диетологом, который имеет представление о пищевых потребностях детей со СМА. Конечная цель – помочь детям со СМА 1-го или 2-го типов расти и успешно развиваться, а также предотвратить переизбыток и/или ожирение у детей и взрослых со СМА 2-го и 3-го типов.

³ Для получения дополнительной информации рекомендуем ознакомиться с буклетом «Дыхание. Респираторная поддержка для детей со спинальной мышечной атрофией», входящую в серию брошюр SMA Care Series (СМА: Основы ухода) по уходу за больными со СМА

СУЩЕСТВУЕТ ЛИ ПРАВИЛЬНАЯ ДИЕТА ДЛЯ ДЕТЕЙ СО СМА?

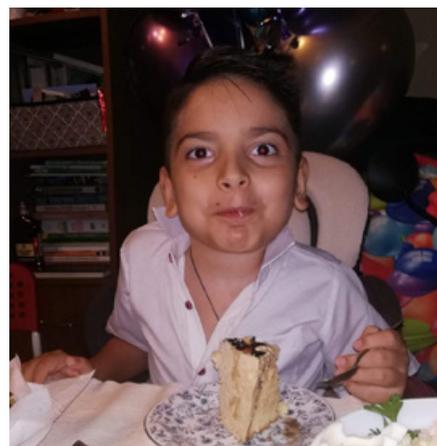
Есть множество разных мнений о том, что должна включать в себя здоровая диета для детей и взрослых, и точно так же вы столкнетесь с разными взглядами на оптимальную диету для детей со СМА. Наше тело обладает многими способами преобразования пищи всех типов в энергию для того, чтобы удовлетворять наши потребности. Избыточную пищевую энергию организм сохраняет в печени, мышцах и жировой ткани для использования в будущем.

Мы можем жить здоровой жизнью на всевозможных диетах: на диете с высоким содержанием жиров и низким содержанием углеводов⁴, на диете с очень низким уровнем жиров, но высоким уровнем белка, на вегетарианской или веганской диете. Для того, чтобы ученые могли получить доказательства, что тот ли иной тип питания – наилучший, им потребовались бы добровольцы, которые были бы готовы есть продукты, к которым они не привыкли, на протяжении длительного времени. А если добавить к этому индивидуальные особенности здоровья и питания, то задача получить такие подтверждения становится особенно трудной.

Еще сложнее такая задача оказывается в случае, когда речь идет о детях со СМА. На самом деле, качественных научных исследований, которые бы определили, какие продукты питания и пищевые добавки подходят лучше всего, пока нет. Вместе с тем, специалист по вопросам питания может помочь определить правильный баланс белков, жиров и углеводов, порекомендовать продукты питания, которые ваш ребенок будет лучше переносить, а также проверить, достаточно ли он получает витаминов и минералов.

КАКИЕ ПРОБЛЕМЫ, СВЯЗАННЫЕ С ПИТАНИЕМ, ОБУСЛОВЛЕННЫ СМА?

Очень важно внимательно исследовать все процессы и детали, относящиеся к питанию вашего ребенка, так как дети и взрослые со СМА сталкиваются с множеством проблем, связанных с едой (см. таблицу «Проблемы питания, обусловленные СМА», где эти моменты описаны более подробно).



⁴ Так называемая «кетогенная» диета

Проблемы питания, обусловленные СМА		
Тип вопроса	Описание	Сложности
Проблемы с принятием пищи	В зависимости от типа и степени тяжести СМА проблемы с едой включают в себя трудности при пережевывании и/или глотании, а также поперхивание	Открывание рта/прикус, контроль языка, контроль головы и позы, слабость лицевых мышц, амплитуда движений/слабость жевательных мышц
Аспирация	Небольшое количество пищи или жидкости попадает в трахею (гортань) вместо пищевода (путь в желудок)	Также может возникать, когда содержимое желудка попадает обратно в пищевод, а затем в легкие. Может вызвать пневмонию и затруднение дыхания
Проблемы в брюшной полости/ дискомфорт	Диарея, метеоризм, срыгивание, рвота после приема пищи, неприятный запах изо рта, заброс пищи из желудка в пищевод и/или вздутие живота	Может приводить к недоеданию
Недоедание	Задержка роста и прибавки в весе свойственна детям со СМА I и возможна у детей со СМА II	Повышенный риск инфекции. Плохое заживление ран. Возможное появление пролежней
Ожирение/ избыточная масса тела	Обычно встречается у пациентов с более мягким типом СМА II или СМА III. Может усложнить уход и/или ухудшить качество жизни	Усиление боли, возникновение сопутствующих осложнений в области тазобедренных суставов и спины. Повышает риск диабета и гипертензии.
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ)	Чаще всего встречается у пациентов с типом I, в меньшей степени – у пациентов с типом II, а реже всего – с типом III	Повышает угрозу аспирации и возникновения болевого синдрома
Запоры	Нерегулярная дефекация. Обусловлено низким потреблением пищевых волокон и/или недостаточным потреблением жидкости	Нарушенная моторика желудочно-кишечного тракта (кишечная перистальтика)
Избыточный рост дрожжевых организмов	Является результатом несбалансированности бактериальной флоры организма. Проявления: кандидоз, оранжевый налет на бровях, волосах и вокруг гастростомы, сыроподобный запах от ладоней и ступней	Может способствовать потливости, вздутию живота и запорам
Низкий или высокий сахар в крови	Проявляется у некоторых детей со СМА I при продолжительном голодании	Сахар в крови является непосредственным источником энергии. Если этот показатель – низкий, организм расщепляет мышечную массу для получения энергии.

Наши рекомендации, как справляться с перечисленными проблемами, можно найти на стр. 19-24 этого буклета в разделе «Препятствия на пути питания - проблемы, с которыми приходится сталкиваться при кормлении».

Методы измерения и показатели – оценка питания при СМА

ЧТО СЛЕДУЕТ ЗНАТЬ ОБ ОЦЕНКЕ ПИТАНИЯ?

При каждом визите к педиатру вашего ребенка измеряют и взвешивают. Это позволяет врачу сопоставлять показатели ребенка с таблицами норм физического развития. Для этого в России чаще используются нормативные показатели ВОЗ (WHO Growth charts)⁵. Эти таблицы включают соотношения веса и возраста, роста и возраста, веса и роста, индекс массы тела (ИМТ) по возрастам, а также соотношение окружности головы/руки и возраста.

Оценка питания детей со СМА основывается на тех же базовых принципах, что и оценка детей без СМА. Поэтому для начала мы рассмотрим параметры нормального развития и роста.



Антропометрия:
исследование, заключающееся в измерениях человеческого тела с опорой на сравнительный метод



Рост в младенческом возрасте

Здоровый младенец очень быстро растет с рождения до 6 месяцев. Хотя для грудного ребенка является нормальной потеря 6% массы тела в течение первых 7 дней жизни, у доношенного здорового младенца, как правило:

- вес удваивается к 4 – 5 месяцам, утраивается при достижении 12-месячного возраста;
- длина тела увеличивается примерно на 50% к 12 месячному возрасту;
- окружность головы увеличивается на 35% к 12-месячному возрасту;
- показатели веса, роста и окружности головы находятся между 15-м и 85-м перцентилем по нормативным показателям.

⁵ Department of Nutrition for Health and Development, World Health Organization. WHO child growth standards: length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: methods and development. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data. 2006. 312p

Измерения для оценки питания младенца (до 3-летнего возраста) Сведения об отличиях детей со СМА см. на стр. 10-12	
Соотношение массы тела и возраста	взвешивание без памперса или одежды; измерение посредством калиброванных цифровых или рычажных весов с точностью до 0,1 кг массы тела; показатели массы тела отслеживаются в динамике для контроля норм роста; масса тела ниже 15-го перцентиля может свидетельствовать о дефиците питания; масса тела выше 85-го перцентиля может свидетельствовать о переедании
Соотношение роста и возраста (линейный рост)	измеряется с использованием жесткой шкалы роста с фиксированным изголовьем и мобильной планкой на уровне ног; голова фиксируется неподвижно, а ноги разгибаются в коленях до полного выпрямления; рост менее 15-го перцентиля может означать дефицит питания
Соотношение массы тела и роста	определяется по таблицам норм физического развития на основе показателей массы тела и роста. Идеальное соотношение массы тела и роста для здорового ребенка – 50-й перцентиль. Значения ниже 25 перцентиля могут свидетельствовать о дефиците питания.
Окружность головы (рост мозга)	измеряется с помощью мягкой измерительной ленты с полимерным покрытием или одноразового употребления; измерительная лента накладывается выше глазных впадин вокруг головы; значения менее 15-го перцентиля могут указывать на замедленное развитие, а выше 95-го перцентиля – на избыточный рост и медицинские проблемы
Окружность средней трети плеча	измеряется с помощью мягкой измерительной ленты с полимерным покрытием или ленты одноразового употребления; измерительная лента накладывается по средней трети плеча значения менее 15-го перцентиля могут указывать на дефицит питания, а выше 85-го перцентиля – на избыточный вес/ожирение

Таблицы норм роста и веса

С момента рождения до 5 лет таблицы норм роста и веса позволяют оценивать:

- соотношение массы тела и возраста, а также темпы роста;
- соотношение роста и возраста, а также темпы роста;
- соотношение массы тела и роста;
- соотношение окружности головы и возраста
- соотношение окружности плеча и возраста





ОТ ЯСЕЛЬНОГО ВОЗРАСТА ДО СОВЕРШЕННОЛЕТИЯ

По мере взросления ребенка измеряемые показатели и методы измерений, используемых врачами, постепенно меняются. Чтобы определить, насколько правильно ребенок растет и развивается, педиатр обычно анализирует соотношения массы тела и возраста, роста и возраста, а также индекс массы тела.

Измерения для оценки детей более старшего возраста (старше 5 лет)

Соотношение веса и возраста	взвешивание в легкой одежде (в носках); отслеживание динамики показателей во времени в целях мониторинга скорости роста; вес менее 15-го перцентиля может указывать на дефицит питания, а выше 95-го перцентиля – на ожирение
Соотношение роста и возраста	измеряется стоя, если только ребенок может стоять самостоятельно; рост менее 5-го перцентиля может указывать на хронический дефицит питания
Индекс массы тела (ИМТ) в соответствии с возрастом	Определяет, соответствует ли вес росту; рассчитывается путем деления массы тела (в кг) на возведенный в квадрат рост (в метрах); если значение находится в диапазоне 85-95 перцентилей, это может свидетельствовать о риске избыточного веса, а если выше 95-го перцентиля – о риске ожирения

ЧЕМ ОТЛИЧАЕТСЯ ОЦЕНКА ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ СО СМА?

После того как мы выяснили, как врачи измеряют здоровых детей, посмотрим, чем отличается измерение детей со СМА.

ИЗМЕРЕНИЕ ВЕСА

Так как у детей со СМА, как правило, меньше мышечной массы, для них труднее определить «правильный» показатель веса. При том, что диетологи обычно используют общий вес, в том числе – мышечный (ИМТ – индекс массы тела), для выявления недоедания у детей без СМА, для детей со СМА требуются другие методы измерения.

Из-за меньшего объема мышечной массы у детей со СМА другое соотношение веса и роста. Несмотря на то, что у различных детей эти показатели могут варьироваться, ниже приводятся некоторые общие рекомендации:

- **среднее значение:** в диапазоне между 5-м и 15-м перцентилями соотношения массы тела и роста (для ребенка со СМА 2-го типа);
- **избыточный вес:** дети, у которых соотношение массы тела к росту превышает 75-й перцентиль (для СМА 1-го и 2-го типа тяжелого течения, 50-й перцентиль);
- **недостаточный вес:** его определить труднее. Лучше всего это может сделать врач при физикальном осмотре ребенка.



У младенцев со СМА показатели веса обычно очень быстро начинают опускаться ниже нормальной кривой уже в первые несколько недель или месяцев жизни. Показатели некоторых детей со СМА 3-го типа могут соответствовать нормальной кривой в раннем детском возрасте.

СООТНОШЕНИЕ ВЕСА И РОСТА

Вес также можно отслеживать по таблице норм веса и роста. Таблица позволяет определить перцентиль роста на основе показателей веса и роста ребенка. Идеальное соотношение веса и роста здорового ребенка – 50-й перцентиль. У детей без СМА соотношение веса и роста ниже 25-го перцентиля может указывать на недостаточное питание.

У детей со СМА соотношение веса и роста в диапазоне 5-й – 50-й перцентили считается нормальным, если показатель роста находится в диапазоне от 5-го до 85-го перцентиля. Более точный результат в каждом конкретном случае определит ваш лечащий врач или диетолог.

ИЗМЕРЕНИЕ РОСТА

Поскольку многие дети со СМА не могут стоять, и, кроме того, у них может быть сколиоз и контрактуры, для измерения их роста приходится использовать другие методы, а именно:

Сколиоз – искривление позвоночника

Контрактура – атрофия мышечной или соединительной ткани из-за спазма, рубца или паралича.

- **ростомер** – рост детей, которые самостоятельно не могут стоять, можно измерить с помощью подвижной планки, устанавливаемой на уровне головы и прикрепленной к измерительной шкале. Для проведения таких измерений ребенок должен находиться в положении лежа на спине;
- **размах рук** – использование мягкой измерительной ленты для определения размаха рук ребенка может быть хорошим способом для измерения роста. Ребенку со СМА потребуется помощь в разведении рук, чтобы провести это измерение.

ИМТ не является адекватным показателем (и не рекомендуется) для детей со СМА, так как у этих детей меньше мышечной и больше жировой массы.

Кроме таблиц

Таблицы норм роста и веса полезны, однако каждый ребенок – индивидуален. Обязательно обратите внимание вашего лечащего врача (или диетолога), если вы:

- отмечаете большие скачки в изменении параметров роста и веса, например, ваш ребенок очень быстро вырос из одежды или похудел;
- полагаете, что ваш ребенок выглядит «иначе», причем настолько, что вас это беспокоит;
- наблюдаете значительное отклонение от таблицы норм роста.

Ваш врач проведет физикальное обследование (наряду с сопоставлением показателей ребенка с таблицей роста), чтобы удостовериться в том, что ваш ребенок растет в соответствии с нормами.

КАКИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ МОЖНО ПРОВЕСТИ МОЕМУ РЕБЕНКУ?

Поскольку ИМТ не очень годится для оценки развития вашего ребенка, врач может предложить другие варианты обследования: измерение кожной складки, исследование состава тела и анализ крови. Он также может порекомендовать исследование функции глотания, рентгенографическое исследование, а также обследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

Обследования, проводимые для оценки питания при СМА		
Обследование	Измерение	Важные аспекты
Толщина кожной складки	Оценивается толщина жировой складки над трехглавой мышцей или в иных зонах. Эти зоны могут быть чувствительны к изменениям нутритивного статуса.	Для достижения большей точности и лучшей интерпретации результатов следует использовать педиатрические уравнения. Измеряющий персонал должен обладать квалификацией по проведению исследований толщины кожной складки.
DEXA scan или Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DEXA) ДЭРА)	Измеряется плотность и толщина костей ребенка. Используется небольшая доза радиации для различения жировой массы, тканей, не содержащих жир и костей.	Можно сканировать тело в целом или отдельный участок. Лучше определяет содержание жира у детей со СМА, чем ИМТ. Позволяет более точно определять состав тела.
Анализ крови	Также применяется для оценки нутритивного статуса	
Исследование функции глотания	Используется динамическая рентгенография для изучения механизма глотания ребенка и диагностирования каких-либо затруднений.	При исследовании могут проверяться различные консистенции жидкостей или твердой пищи.
Исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта	Используется для оценки рефлюкса. Рентгеновское исследование глотки, пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки (верхнего отдела тонкого кишечника).	Примечание: отрицательный результат не исключает наличие рефлюкса

Что может входить в состав базового исследования нутритивного статуса моего ребенка?

1. Измерение кожной складки;
2. DEXA scan – Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (ДЭРА) или другой метод оценки тканевого состава тела (например, биоимпедансный анализ);
3. Анализы крови, в том числе:
 - клинический анализ крови (для определения возможного дефицита железа);
 - биохимический анализ крови, включая электролиты, кальций, магний, фосфор, сахар в крови;
 - количественный анализ содержания аминокислот;
 - карнитиновый профиль;
 - преальбумин
 - витамин D 25 – ОН;
 - глюкоза в крови;
 - незаменимые жирные кислоты;
4. Определение минеральной плотности костей;
5. Исследование функции глотания;
6. Исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

Что, когда и сколько? Организация питания при СМА

СКОЛЬКО КАЛОРИЙ НЕОБХОДИМО ДЕТЯМ СО СМА?

Младенцы и дети со СМА менее активны, имеют меньшую мышечную массу и расходуют меньше энергии. Соответственно, им требуется меньше калорий. Это меньшее количество калорий им необходимо для достижения приемлемых показателей прибавки в весе или росте (в соответствии с таблицей норм WHO Growth Charts).

Все дети разные, но можно полагать, что вашему ребенку, скорее всего, будет необходимо на 20-50% калорий меньше, чем ребенку без СМА⁶. Старайтесь обеспечить 10-20% совокупного потребления калорий за счет белка. Цель – помочь вашему ребенку оставаться в диапазоне между 15-м и 50-м перцентилем по показателям роста/веса в таблице норм роста для здоровых детей.

КАКИЕ ПРОДУКТЫ МОГУТ ВЫЗЫВАТЬ ОСОБЫЕ ПРОБЛЕМЫ У ДЕТЕЙ СО СМА?

Некоторые виды пищи труднее пережевывать и глотать, чем другие, особенно, при слабости челюстных мышц, мышц языка и горла. Избегайте продуктов, которые сложно глотать и пережевывать вашим детям. Например, не давайте ребенку крупные или жесткие куски мяса, вязкие продукты, такие как жирный пастообразный плавленый сыр или арахисовая паста. Вместо них предложите размельченное в пюре или нарезанное мелкими кубиками мясо, а также кубики мягкого сыра. Если вашему ребенку трудно пережевывать определенные фрукты и/или овощи, предложите ему разваренные или консервированные фрукты/овощи.

Некоторым детям трудно глотать. Прозрачные, негустые жидкости (например, вода или сок) могут легко попасть в дыхательные пути. Постарайтесь давать ребенку жидкости консистенции молочного коктейля. Это может помочь предотвратить аспирацию (дополнительную информацию об аспирации можно найти на стр. 19-24 «Препятствия на пути питания»).



Не забывайте о жидкости!

Даже если у вашего ребенка пониженная масса тела, ему все равно необходима жидкость! Дети потеют, выделяют и сплевывают достаточно много слюны, и необходимо возмещать эти жидкости в организме.

⁶ Это может оказаться не вполне верным в отношении некоторых детей со СМА 3-го типа, так как им необходимо больше энергии для двигательной активности.

КОГДА МОЕМУ РЕБЕНКУ МОЖЕТ ПОТРЕБОВАТЬСЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ПИТАНИЕ?

Мы пока еще не очень много знаем о том, какие продукты лучше всего подходят для питания при СМА, но имеем уже достаточно много информации о расписании кормления, особенно, когда это касается периодов голодания (длительного времени без еды). Цель дополнительного питания – помочь вашему ребенку чувствовать себя лучше в течение дня.

Зачем нужно дополнительное питание? В течение определенного времени, когда ребенок естественным образом остается без еды – например, в интервале между ужином и завтраком – организм, тем не менее, продолжает работать. При этом, если расходуются почти все запасы углеводов, тело получает часть необходимой ему энергии за счет сжигания мышечного белка. Это – естественный процесс, в ходе которого энергия притекает и оттекает от мышц подобно приливам океана, после приемов пищи и между ними.

Телу ребенка со СМА, особенно с низкой мышечной массой, труднее регулировать этот входящий и исходящий от мышц поток энергии. Длительные периоды без пищи, например, во время болезни, могут стать стрессом для организма. А значит, усилить отток белка из мышечной ткани и ее уменьшение.

Вы можете заметить, что ваш ребенок чувствует себя гораздо лучше и у него больше энергии, если вы сократите период голодания. Это можно сделать, добавив дополнительный прием пищи поздно вечером или установив на ночь систему энтерального питания через зонд или гастростому. Цель заключается не столько в том, чтобы увеличить количество калорий, а в том, чтобы исключить длительные периоды ночного голодания, которые могут ухудшать самочувствие ребенка в дневное время.



КОГДА НЕОБХОДИМ ПИТАТЕЛЬНЫЙ ЗОНД

Ваш врач или диетолог может порекомендовать энтеральное питание, если ребенок:

- получает меньше питательных веществ, чем ему необходимо;
- не может принимать пищу через рот;
- испытывает проблемы с пищеварением;
- сильно отстает в росте;
- болеет или перенес хирургическое вмешательство.

КАК ФУНКЦИОНИРУЕТ ПИТАТЕЛЬНЫЙ ЗОНД

Энтеральное питание позволяет вводить раствор, богатый питательными веществами, через трубку в желудок. Вид кормления через трубку зависит от потребностей вашего ребенка.

Врач поможет решить, временно или долгосрочно необходимо энтеральное питание, а также определит, как следует устанавливать зонд – через нос или же через микроразрез в брюшной стенке (гастростомия).

Ваш врач поможет решить, каким образом устанавливать питательную трубку, учитывая следующие факторы:

- длительность срока, в течение которого может потребоваться энтеральное питание;
- насколько хорошо функционирует желудочно-кишечный тракт ребенка;
- что наиболее комфортно для ребенка;
- есть ли у ребенка риск аспирации продуктами питания или секретом изо рта или горла.

Более подробная информация о видах питательных трубок представлена в таблице «Информация о питательных трубках».





Информация о питательных трубках

Вид трубки	Как используется	Комментарии
Назогастральный зонд (НГ-зонд)	Проходит через нос до желудка. Используется для краткосрочного питания.	Может устанавливаться на дому врачом, квалифицированной медсестрой, дипломированным диетологом или обученным родителем.
Назоеюнальный зонд (НЕЮ-зонд)	Такого же типа, как НГ-зонд, однако доходит до тонкого кишечника. Устанавливается с помощью эндоскопии. Используется для краткосрочного питания.	Является предпочтительным вариантом, если существует риск аспирации или при наличии рефлюкса, постоянной тошноты или рвоты

И НГ-зонд, и НЕЮ-зонд легко устанавливаются и заменяются при необходимости. Поскольку эти типы зондов создают некоторое ощущение дискомфорта, они плохо подходят для долгосрочного использования. Возможные осложнения: синусит, воспаление горла, закупорка или смещение зонда

Гастростомическая трубка (Гастростома) Разновидности: Баллонная (длинная или низкопрофильная/кнопочная) Чрескожная эндоскопическая гастростома (ЧЭГ)	Вводится в желудок через брюшную стенку под местной или общей анестезией в стационаре или амбулаторно. Когда энтеральное питание потребует большего срока (свыше 4-6 недель)	Более широкий диаметр снижает риск закупорки. Возможность более быстрого получения питательных смесей и лекарственных препаратов. Плоская (на уровне кожи) или кнопочная гастростома менее заметна и меньше препятствует двигательной активности ребенка.
--	---	--

После установки баллонные и ЧЭГ, по сути, являются полными аналогами. Возможные осложнения: развитие инфекции в области установки, необходимость дополнительного дренирования, смещение трубки

Подробнее о гастростоме и уходе за ними смотри на стр. 27-29 в разделе «Гастростома».



КАК ПРОИСХОДИТ КОРМЛЕНИЕ ЧЕРЕЗ ЗОНД/ГАСТРОСТОМУ?

Так же как родителям здорового ребенка требуется время на приготовление еды и на то, чтобы его покормить, для тех, кто кормит своего ребенка через зонд или гастростому - это занятие может стать привычным и приятным. Это просто другой способ, позволяющий вам дать ребенку то, в чем он нуждается, и заботиться о нем. У кормления через рот и через трубку одинаковые цели: ребенок должен получить энергию, качественное питание, что может способствовать заживлению ран и восстановлению после болезни.

После установки зонда или гастростомы квалифицированный диетолог или педиатр напишет рекомендации с назначениями по организации питания. Первый вопрос, который необходимо решить – каким образом будет вводиться питание. Наиболее распространенные методы кормления через трубку это болюсное, прерывистое и непрерывное капельное введение.

Болюсное введение осуществляется с помощью шприца (большого объема, чем привычные для введения лекарств), питательная смесь вводится в зонд в течение короткого времени, обычно от 5 до 20 минут. Этот режим питания не требует насоса, может оказаться более удобным и менее затратным. Болюсное введение годится только для детей с достаточно хорошо функционирующей пищеварительной системой и только для введения в желудок.

Как правило, болюсное введение осуществляется с использованием гастростомы. Более широкий диаметр позволяет вводить в желудок ребенка большие объемы специальной питательной смеси достаточно быстро. Ваш педиатр или диетолог могут порекомендовать несколько болюсных введений в день для того, чтобы покрыть потребности вашего ребенка в питании. Возможные осложнения при болюсном введении: тошнота, рвота, диарея, вздутие живота или аспирация.

Прерывистое капельное введение может осуществляться самотеком (из емкости на штативе) или с помощью помпы/насоса. Обычно в течение дня проводится несколько введений, каждое занимает приблизительно 20–60 минут. Как и при болюсном введении, капельный режим позволяет ребенку сохранять подвижность и дает свободу двигательной активности вне приемов пищи. Возможные осложнения при прерывистом капельном введении: тошнота, рвота, диарея, метеоризм и аспирация.

Непрерывное капельное введение осуществляется с помощью помпы в течение длительных периодов времени. Время, затрачиваемое на питание, может варьироваться от 60 минут до 24 часов в день. Несмотря на то что непрерывное введение может ограничить двигательную активность ребенка, этот режим может больше подходить ему, если:

- у ребенка проблемы с желудочно-кишечным трактом, которые не позволяют пище легко через него проходить;
- ребенок нуждается в более медленном питании, так как он не может усвоить большие объемы специальной питательной смеси;
- есть высокий риск аспирации;
- питание вводится через тонкую кишку.

Возможные осложнения при непрерывном введении: тошнота, рвота, диарея или вздутие живота.



Время еды – это важный повод быть вместе и разделить удовольствие... И как приятно есть что-то вкусное

Установка гастростомы не обязывает вас использовать все время только ее, если только нет особых противопоказаний для кормления через рот. Установка гастростомы дает возможность использовать ее, когда это нужно, или для дополнительного питания, но во многих случаях это не значит, что питание через рот невозможно. Например, вы можете нанести на соску-пустышку ребенка немного крема с праздничного торта. Это позволит ему чувствовать себя причастным к важному семейному событию.

КАКАЯ ПИТАТЕЛЬНАЯ СМЕСЬ ПОДХОДИТ МОЕМУ РЕБЕНКУ СО СМА I?

Существует три вида питательных смесей, каждая из которых предусматривает использование определенного вида белка: полимерная (цельный белок), полуэлементная (пептиды) или элементная смесь (аминокислоты). Вы можете определять их по торговым наименованиям:

- **питательные смеси из цельного белка** – Педиашур, Клину-трен, Ресурс, Нутрини, Нутринидринк, Нутрикомп, Фрезубин и др.
- **полуэлементные питательные смеси** – Пептамен, Нутризон Эдванс Пептисорб, Сурвимед, Нутрикомп Пептид, Нутриэн Элементаль и др;
- **элементные питательные смеси** – Неокейт, Нутрилон аминокислоты, Альфаре аминокислоты и пр.

Вам следует проконсультироваться с квалифицированным детским диетологом, чтобы определить, какой тип смеси лучше всего подходит вашему ребенку. При выборе необходимо учитывать следующие факторы:

- **Высокое содержание жира в питательной смеси** – некоторые смеси содержат более 30% калорий за счет жиров, для детей старше года это может быть много;
- **Низкое содержание жира в питательной смеси** – могут потребоваться дополнительные источники жиров, например, льняное или подсолнечное масло. Ваш диетолог может порекомендовать смешивать питательную смесь с низким содержанием жира с продуктом, имеющим более высокое содержание жира;
- **Достаточное содержание белка в питательной смеси** – некоторым детям со СМА может потребоваться дополнительное количество белка;
- **Достаточное количество витаминов и минералов в питательной смеси** – в связи с тем, что потребности в калориях ниже, витаминов и минералов, содержащихся в питательной смеси, может не хватать. Часто требуется отдельная добавка, содержащая витамины и минералы.



Препятствия для питания – проблемы, с которыми придется сталкиваться при кормлении

Чтобы быть уверенными в том, что ваш ребенок питается должным образом, недостаточно определить, что именно он ест; так же важно представлять, как это происходит. Болезнь СМА создает определенные трудности и проблемы с питанием. Их понимание может помочь вам опережать их появление и уметь вовремя распознавать тревожные симптомы.

КАКИЕ ПРОБЛЕМЫ С ПИТАНИЕМ/ПИТЬЕМ МОГУТ ВОЗНИКНУТЬ/УСУГУБИТЬСЯ ПРИ СМА?

Очень ослабленным детям может быть трудно глотать, либо потому что их язык плохо справляется с перемещением еды во рту, либо из-за напряженности или слабости жевательных мышц, либо из-за того что при глотании им сложно защитить дыхательные пути. Эти трудности могут привести к тому, что фрагменты еды или питья могут случайно попасть в дыхательные пути вашего ребенка (аспирация).

Также детям с СМА бывает сложно перемещать еду по пищеварительной системе (сниженная перистальтика). Слабость мышц живота может привести к кислотному рефлюксу (когда пища попадает из желудка обратно в пищевод, гортань и/или трахею) или запорам. В виду особой важности питания для ребенка со СМА, вам также следует обращать на такие признаки неблагополучных состояний, как низкий сахар крови и избыточный рост дрожжевых организмов.

ОТЧЕГО ВОЗНИКАЕТ АСПИРАЦИЯ?

Аспирация возникает, когда небольшие фрагменты еды или жидкости попадают в трахею вместо пищевода.

Аспирация также может возникать:

- Когда содержимое желудка попадает обратно в пищевод и затем в легкие.
- При рвоте во время болезни желудка. У некоторых детей аспирация возникает только во время болезни.
- При респираторных заболеваниях, когда жевание и глотание особенно затруднительны.

Не у всех детей аспирация во время еды или питья проявляется такими очевидными признаками, как кашель или поперхивание. Этот вид аспирации называется беззвучной. **Беззвучную аспирацию** можно заподозрить у пациентов с частыми респираторными заболеваниями в анамнезе, даже в отсутствие иных признаков простуды (таких, как заложенность носа или насморк).

Признаки рисков возможной аспирации

- Ребенок кашляет или поперхивается во время еды и/или питья
- Кислотный рефлюкс
- Частые респираторные проблемы в отсутствие иных признаков простуды (беззвучная аспирация)

Чтобы предотвратить аспирацию:

- Избегайте продуктов, которые сложно жевать или глотать
- Давайте ребенку жидкости в консистенции негустого молочного коктейля
- Проконсультируйтесь у диетолога или педиатра



КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ ПРЕДОТВРАТИТЬ АСПИРАЦИЮ?

Прежде всего, нужно иметь представление о признаках аспирации и способах, позволяющих ее предотвратить. Ваш ребенок может подвергаться большому риску, если он очень ослаблен, даже если это связано с кратковременным заболеванием. Если вы будете знать о признаках аспирации заблаговременно, вы сможете быстрее оказать своему ребенку помощь, в которой он нуждается.

Будьте особенно внимательны, если ребенку сложно перемещать пищу во рту при помощи языка, или у него слишком слабые или напряженные жевательные мышцы. Любая из этих причин может привести к тому, что ребенку будет сложнее защитить дыхательные пути, и он будет подвергаться риску аспирации.

Умейте распознавать признаки.

Еще раз: аспирация возникает в тех случаях, когда небольшое количество пищи или жидкости попадает в трахею (гортань) вместо пищевода (трубки, ведущей к желудку). У некоторых пациентов со СМА аспирация возникает только во время болезни. Вы должны проявлять бдительность в следующих ситуациях:

- **Ребенок кашляет/поперхивается:** это может свидетельствовать о наличии рефлюкса – состояния, при котором содержимое желудка выбрасывается обратно в пищевод, а затем – в легкие.
- **Рвота:** при желудочно-кишечном заболевании вероятность аспирации у вашего ребенка повышается.
- **Простуда / респираторное заболевание:** жевание и глотание могут быть особенно затруднительны во время болезни.

Избегайте пищи, которую сложно проглатывать.

Продукты определенной консистенции труднее жевать и глотать, если жевательные мышцы, а также мышцы языка и горла слабые. Руководствуйтесь здравым смыслом и избегайте тех видов пищи, которые вашему ребенку сложно жевать и глотать. К ним могут относиться большие или жесткие куски мяса, или вязкие продукты, такие как густой плавленый сыр или арахисовая паста.

Вы можете заметить, что у ребенка чаще возникает аспирация при употреблении прозрачных жидкостей, таких как вода или сок. В этом случае попробуйте давать ребенку чуть более густые жидкости, аналогичные по консистенции негустому молочному коктейлю.

Обращайте внимание на признаки беззвучной аспирации.

Не все дети демонстрируют явные признаки аспирации – кашляют или поперхиваются. Если у вашего ребенка в анамнезе частые респираторные заболевания при отсутствии других признаков простуды, таких как заложенность носа или насморк, вы можете посоветоваться с врачом по поводу возможной беззвучной аспирации.

КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ СВОЕМУ РЕБЕНКУ ПРИ КИСЛОТНОМ РЕФЛЮКСЕ?

Кислотный рефлюкс, вызываемый ГЭРБ (Гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью) – распространенная проблема у пациентов со СМА. Он наиболее часто встречается у детей с 1-м типом заболевания, реже – со 2-м типом, и менее распространен среди пациентов с 3-м типом. Для того, чтобы помочь своему ребенку с рефлюксом:

- **Организируйте частое дробное питание** – Попробуйте кормить вашего ребенка шесть или более раз в течение дня небольшими порциями.
- **Соблюдайте диету с низким содержанием жиров** – Употребление жиров приводит к тому, что пища остается в желудке в течение более длительного времени. Детям со СМА старше 1-2 лет не следует получать более 30% всех поступающих с пищей калорий из жира. Во время болезни доля жира должна быть еще ниже – не более 15-20% от общего числа потребляемых калорий.
- **Избегайте продуктов, имеющих раздражающее действие** – К продуктам, с большей вероятностью вызывающим рефлюкс, относятся: шоколад, перечная мята, еда с большим количеством специй, а также содержащая кислоты (газированные напитки, цитрусовые, помидоры и т.д.).
- **Меняйте положение тела после приема пищи** – Если ваш ребенок слишком мал или не может сидеть, вы можете после кормления попробовать поднять его голову/плечи под углом 20-30 градусов, подперев их подушкой.
- **Рассмотрите возможность применения лекарственных средств** – Если вышеперечисленные методы не работают, поговорите со своим педиатром или гастроэнтерологом. Они могут порекомендовать:
 - лекарственные препараты, повышающие скорость передвижения пищи по пищеварительной системе;
 - лекарственные препараты, блокирующие выделение кислоты во избежание повреждения пищевода и возникновения отвращения к еде.

ЧТО ТАКОЕ ФУНДОПЛИКАЦИЯ ПО НИССЕНУ?

Эту специальную операцию врачи иногда рекомендуют при тяжелых случаях кислотного рефлюкса. Кислотный рефлюкс может не только вызывать дискомфорт вследствие изжоги, но также приводить и к более серьезным проблемам, таким, как забрасывание содержимого желудка в пищевод – когда пища движется в обратном направлении вплоть до горла.

Фундопликация (операция Ниссена) затрудняет обратное продвижение кислоты из желудка по направлению к пищеводу. В этой операции чаще нуждаются дети с 1-м типом СМА.

Данная процедура может выполняться одновременно с установкой гастростомической трубки. Новейшие лапароскопические методики (при которых нередко требуется лишь небольшой разрез на животе) позволяют сделать обе процедуры одновременно, что сокращает период восстановления после операции. Поскольку при фундопликации Ниссена риск осложнений выше, необходимо тщательно взвесить и учесть все факторы, прежде чем принять решение.

Какое содержание жира допустимо?

Если Ваш ребенок со СМА старше 1-2 лет, старайтесь, чтобы на счет жиров приходилось 25-30% от общего объема потребляемых калорий.

Предположим, ваш ребенок находится на диете, по которой количество ежедневно потребляемых калорий составляет 1200. Используйте следующую формулу:

$$1200 \text{ (калорий)} \times 0,30 \text{ (30\% за счет жиров)} = 360 \text{ (общее число калорий, которые могут быть получены за счет жиров)}$$

$$360 \text{ (калорий от жиров)} \div 9 \text{ (калорий на грамм жира)} = 40 \text{ граммов жира.}$$

Следовательно, вам следует стремиться давать ребенку от 33 до 40 граммов жира в день. Обязательно смотрите на содержание жиров на этикетках продуктов.

Исследование на определение уровня pH может показать, как часто у вашего ребенка возникает кислотный рефлюкс. Во время процедуры небольшая трубка (аналогичная назогастральному зонду, но меньше по размеру) вводится в пищевод ребенка. Зонд используется для определения степени обратного оттока кислоты из желудка в пищевод ребенка в течение периода продолжительностью до 24 часов. Во время этого исследования ребенку предстоит пить яблочный сок каждые четыре часа. По окончании исследования врач получит более точное представление о степени рефлюкса при различных положениях и состояниях ребенка.

ПОЧЕМУ ИЗ-ЗА СМА МОЙ РЕБЕНОК БОЛЬШЕ ПРЕДРАСПОЛОЖЕН К ЗАПОРАМ? КАК Я МОГУ ПОМОЧЬ?

Детям со СМА рекомендованы продукты с высоким содержанием клетчатки (см. справку справа) для предупреждения запоров. Вероятность запоров у этих детей выше из-за того, что у них слабые мышцы живота. Поэтому организму труднее перемещать пищу по пищеварительной системе. Кроме того, дети со СМА часто получают меньше клетчатки и жидкости в рамках привычной диеты.

Запоры могут вызывать чувство дискомфорта в животе. Также у ребенка могут возникать ощущение вздутия, отрыжка, неприятный запах изо рта или рвота после еды. У некоторых детей со СМА 1-го типа слишком сильное напряжение при дефекации может вызвать проблемы с дыханием. Проблема с запорами может уменьшиться у некоторых детей, если они получают больше клетчатки и/или жидкости. Вы можете попробовать давать ребенку сливовый сок.

Примечание: если сливовый сок окажется слишком терпким для вашего ребенка, попробуйте грушевый, яблочный сок или сок из белого винограда. Если проблема продолжается, ваш врач может порекомендовать слабительные средства, например, Форлак, Гутталакс, Микролак, Нормазе или другие, в зависимости от силы мышц ребенка.

СЛЕДУЕТ ЛИ МНЕ БЕСПОКОИТЬСЯ, ЕСЛИ У МОЕГО РЕБЕНКА ИЗБЫТОЧНЫЙ ВЕС?

Ожирение (очень сильное превышение нормального веса) представляет собой серьезную проблему для здоровья, которая требует от вас гораздо больше усилий по уходу за ребенком. Оно также может ухудшить самовосприятие ребенка. Кроме того, ожирение осложняет физическую активность, может затруднять дыхание, такого ребенка труднее поднимать.

Убедитесь, что Ваш ребенок получает достаточно клетчатки!

1. Определите необходимое количество – добавьте 5 к возрасту вашего ребенка.

Пример: 3-хлетнему ребенку необходимо 8 г клетчатки в день.

2. Выбирайте правильные продукты – к продуктам с высоким содержанием клетчатки относятся каши/хлеб из цельного зерна, фрукты и овощи (морковь, яблоки, сельдерей, апельсины, сухофрукты, соки и т.д.). Попробуйте эти продукты в отварном или консервированном виде или измельчайте их при помощи блендера. Сырые фрукты и овощи может быть сложно жевать или глотать.

Уже одних только этих причин достаточно для того, чтобы родители помогли ребенку поддерживать вес в пределах нормы. Но, кроме того, ожирение может грозить ребенку со СМА довольно серьезными проблемами со здоровьем:

- Повышается риск развития сахарного диабета и гипертензии.
- Усиливается боль
- Пациенты со СМА 3-го типа могут потерять способность ходить

У очень слабых детей со СМА выше вероятность затруднений с переработкой жира. Стремитесь поддерживать общее потребление жиров вашим ребенком старше 1-2 лет на уровне 25-30% от общего количества калорий (очень ослабленным детям может потребоваться меньше этого количества).

Детям с СМА может также потребоваться пищевая добавка под названием «карнитин», которая помогает организму перерабатывать жир. Поговорите с диетологом или педиатром, если у вас возникнут вопросы на эти темы.

КАК Я МОГУ РАСПОЗНАТЬ ДРОЖЖЕВУЮ ИНФЕКЦИЮ?

Иногда родители сообщают о проблемах с дрожжевой инфекцией у своих детей со СМА. Ее признаки /симптомы следующие:

- Оранжевый налет на бровях, волосах и вокруг гастростомы
- Сыроподобный запах от ладоней и ступней.
- Повышенная потливость, одутловатость или запоры.

Обратитесь за помощью к врачу, если вы подозреваете, что у вашего ребенка дрожжевая инфекция.

ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ Я ПОДОЗРЕВАЮ ПРОБЛЕМЫ С УРОВНЕМ САХАРА В КРОВИ?

Иногда у детей со СМА возникают проблемы с уровнем сахара в крови. Если вы подозреваете подобные проблемы у своего ребенка, вы можете попросить лечащего врача проверить уровень глюкозы в его крови. Диетолог может помочь проанализировать диету ребенка. Врач проверит, получает ли ваш ребенок

- менее 30% жиров;
- менее 10-20% белков; а также
- более 50-60% углеводов.

Если это соотношение нарушено, диетолог может предложить изменить диету вашего ребенка, снизив долю углеводов и увеличив долю жиров и белков. Также диетолог может поинтересоваться продолжительностью интервалов между приемами пищи. Промежутки более 6-8 часов между кормлениями могут привести к снижению уровня сахара в крови. Если эти изменения не помогут, ваш доктор может назначить дополнительные анализы/исследования.

ЧТО МНЕ НУЖНО ЗНАТЬ О ПИТАНИИ ВО ВРЕМЯ БОЛЕЗНИ РЕБЕНКА ИЛИ В СЛУЧАЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ОПЕРАЦИИ?

Из-за ограниченного объема мышечной массы (общей массы мышц тела) многим детям со СМА сложнее выздоравливать после болезни. Поскольку многие детские болезни связаны с повышением температуры и снижением аппетита, организм может не получать достаточно питательных веществ, необходимых для нормального функционирования. В этом случае, он начинает разрушать мышечную массу, чтобы обеспечить энергией и аминокислотами выполнение необходимых функций жизнедеятельности.



После болезни или хирургического вмешательства

Если ваш ребенок перенес болезнь или восстанавливается после хирургической операции, дополнительное питание может помочь ему быстрее восстановить свою активность. Обратитесь за советом к диетологу или педиатру.

Это может быть одной из причин того, что дети со СМА теряют столько сил во время болезни, и объясняет, почему им требуется больше времени на восстановление после болезни или хирургического вмешательства. Их низкая мышечная масса часто неспособна длительно обеспечивать организм энергией в условиях дефицита ее поступления извне. В то же время, если организм неспособен получать достаточно энергии из мышечной массы, у ребенка может развиваться гипогликемия (низкий уровень сахара в крови).

Врач может порекомендовать вам «парентеральное питание», известное также как частичное или полное парентеральное питание. Этот внутривенный раствор содержит сахара, аминокислоты и витамины.

Поговорите с педиатром или диетологом, если ваш ребенок не переносит кормления ни в какой форме в течение продолжительного периода времени вследствие болезни или хирургического вмешательства. Они могут порекомендовать дополнительное питание, чтобы поддержать ребенка.

В поисках баланса – как избежать недоедания или переедания

КАК ТИП СМА МОЕГО РЕБЕНКА ВЛИЯЕТ НА ЕГО ПРОБЛЕМЫ С ПИТАНИЕМ?

В зависимости от типа СМА ребенок может подвергаться риску недоедания или переедания. Например:

- Дети со СМА I или тяжелыми формами СМА II более склонны к недоеданию, которое может стать причиной задержки роста
- Дети с более легкой формой СМА II или СМА III скорее склонны к перееданию, которое может привести к лишнему весу или даже ожирению

ТИП СМА I ИЛИ ТЯЖЕЛЫМИ ФОРМАМИ СМА II – ПРЕДОТВРАТИТЬ НЕДОЕДАНИЕ

Если у вашего ребенка тяжелая форма СМА, то очень важно следить за тем, чтобы он получал достаточное количество питательных веществ и набирал вес. При пониженном весе или недостатке питательных веществ на фоне СМА могут возникать дополнительные осложнения. Например, у детей могут развиваться инфекции, медленно заживать раны или образовываться пролежни.

Рано или поздно ребенок со СМА 1-го типа будет нуждаться в кормлении через зонд из-за слабости мышц и неспособности принимать пищу через рот. Иногда дети со СМА 2-го типа также нуждаются в дополнительном ночном кормлении через зонд, в дополнение к их основному рациону. Если вы следите за тем, чтобы ваш ребенок ел достаточно, вы даете ему максимальную возможность становиться крепче, активнее и жить более полной жизнью.

Несмотря на то, что чаще всего проблема с питанием детей со СМА 1-го или 2-го типов – это недоедание, повышенное содержание жира в рационе может привести к нарушению пищеварения и другим проблемам. Поэтому диета с высоким содержанием жира им не рекомендуется. Важно удерживать потребление жира в рамках 25-30% от общего числа потребляемых калорий. В некоторых случаях необходима диета с еще более низким содержанием жира.

Внимание: такое потребление жира (25-30%) рекомендуется только детям старше 2 лет. Для детей младшего возраста физиологически рекомендуется увеличенная доля жира – 30-50% от потребности в калориях за сутки.

Недоедание:

недостаточное потребление пищи или неспособность организма перерабатывать и усваивать питательные вещества.

Переедание:

избыточное и, в особенности, несбалансированное потребление пищи.

Задержка роста:

Отсутствие прибавки массы тела и роста у ребенка или снижение значений веса или роста относительно нормативных показателей для соответствующего возраста (например, с 75-го до 25-го перцентиля).

СИЛЬНЫЙ ТИП СМА II И ТИП СМА III – ПРЕДОТВРАТИТЬ ПЕРЕЕДАНИЕ

Для более крепких детей со СМА 2-го и 3-го типов одна из главных задач состоит в том, чтобы предотвратить ожирение и все сопутствующие ему угрозы для здоровья. Дети со СМА 2-го типа обычно достаточно сильные, чтобы есть достаточно: они прибавляют вес и растут соответственно возрастной норме. Тем не менее, очень важно следить за тем, чтобы они не переедали.

Дети со СМА 3-го типа больше всего подвержены риску появления лишнего веса. Потребности в калориях для ребенка с этим типом СМА должны быть в два раза ниже, чем у здорового ребенка.

Для детей с сильным СМА II и СМА III лучше всего добавить к трехразовому питанию еще 2 легких приема пищи: обычно, в качестве второго завтрака и одного вечернего легкого приема – для того чтобы избежать слишком долгих промежутков между приемами пищи.

Как помочь моему ребенку питаться правильно?

Хороший детский диетолог может помочь вам следить за развитием вашего ребенка и его питанием. Он может оценить пищевой статус вашего ребенка, разработать план, и регулярно помогать в решении возникающих проблем.



ГАСТРОСТОМА

Многие пациенты при кормлении через рот имеют потенциальный риск удушья или заброса пищи в легкие (аспирации). Часто они и вовсе не могут принимать пищу обычным путем (через рот) и нуждаются в специальных трубках (назогастральный зонд, гастростомическая трубка и пр.).

Зачастую больные имеют не только нарушение глотания, но и плохой аппетит, а потому страдают гипотрофией и нарушением роста, так как не получают нужного объема питательных веществ и калорий. Это влияет и на иммунитет ребенка: он чаще болеет простудными заболеваниями. Длительное использование назогастрального зонда может привести к следующим осложнениям: пролежни, инфекции околоносовых пазух, глаза, уха со стороны стояния зонда, заброс содержимого желудка в пищевод, ротовую полость и легкие из-за частично открытого пищеводно-желудочного отверстия, аспирационные пневмонии. Кроме того, жесткий зонд может постоянно травмировать слизистую и даже вызывать эрозивно-язвенные изменения или желудочное кровотечение.

Поэтому если использование назогастрального зонда прогнозируется на длительный период (более 1–2 месяцев), необходимо рассмотреть возможность и целесообразность установки гастростомической трубки. Помимо медицинских показаний, у нее есть и эстетическая составляющая – гастростомическая трубка спрятана под одеждой, что позволяет пациенту и семье быть более социализированными. Гастростома – это искусственное отверстие, соединяющее переднюю брюшную стенку с желудком. Гастростомическая трубка – медицинское изделие, установленное в канал гастростомы и позволяющее вводить питание и лекарства непосредственно в желудок.

Гастростомическая трубка может устанавливаться несколькими способами: под эндоскопическим или радиологическим контролем (минимально инвазивно, т.е. наиболее безопасно и поэтому предпочтительно для пациентов), лапароскопически, а также во время открытой хирургической операции (в этом случае существенно возрастает риск осложнений, особенно если используются изделия, не предназначенные для введения в желудок – мочевые катетеры Фолея и т.д.).

Существует два основных вида гастростомических трубок:

- чрескожная эндоскопическая (ЧЭГ)
- баллонная (длинная и низкопрофильная)

Для постановки и замены ЧЭГ нужен общий наркоз и госпитализация в клинику. Баллонная гастростома может меняться без наркоза в домашних условиях. В среднем баллонную гастростому рекомендуют менять каждые 4–6 месяцев, ЧЭГ может быть заменена через 1,5–2 года.

Все манипуляции с низкопрофильной гастростомической трубкой (введение питания и лекарств, декомпрессия) следует осуществлять только через специальный удлинитель, который присоединяется к трубке.

Правила ухода за гастростомической трубкой:

- Ежедневно промывайте кожу вокруг стомы (гастростомического отверстия) и под устройством внешней фиксации либо крышку трубки (если это низкопрофильная гастростома) теплой водой с мылом.
- Можно также принимать обычную ванну или душ, но новую трубку нельзя погружать в воду в течение трех недель после операции. После душа убедитесь, что область вокруг стомы тщательно высушена. Не присыпайте ее тальком.
- По назначению врача помимо обработки водой с мылом можно использовать раствор бесспиртового антисептика (например, мирамистин, октенисепт и пр.).
- Чтобы предотвратить закупорку, гастростомическую трубку следует промывать водой до и после каждого кормления и введения лекарств. Промывайте трубку водой болюсно в количестве как минимум 20–40 мл (если нет ограничения приема жидкости, у новорожденных – 10 мл).
- После полного формирования стомы каждый день поворачивайте гастростомическую трубку на 360 градусов, чтобы избежать нарастания грануляционной ткани вокруг стомы.
- Проверяйте ежедневно, что трубка «не утонула» и устройство наружной фиксации правильно установлено (приблизительно 2–5 мм от поверхности кожи). Для этого ежедневно оценивайте глубину стояния трубки по внешним меткам.
- После обработки гастростомического отверстия и самой трубки ежедневно аккуратно проверяйте, упирается ли внутренний фиксатор или баллон в переднюю брюшную стенку (можно аккуратно потянуть на себя до упора), а потом опускайте наружный фиксатор до нужной метки.



Длинная баллонная трубка



Чрескожная эндоскопическая трубка



Низкопрофильная баллонная трубка

- Наружное фиксирующее устройство ЧЭГ нельзя смещать в течение двух недель после операции, чтобы трубка правильно установилась. Если в течение этого времени наблюдается сжатие и дискомфорт, сообщите об этом специалистам.
- При первичной установке баллонных гастростом накладываются дополнительные клипсы для гастропексии (фиксации желудка к передней брюшной стенке для профилактики рефлюкса). Длительность стояния клипс определяется хирургом, потом они или отпадают самостоятельно, или их снимает врач. Если в течение этого времени наблюдаются сжатие, дискомфорт, покраснения, сообщите об этом специалистам.
- Если вы обнаружили, что гастростомическая трубка погружена глубоко в желудок, не подтягивайте ее самостоятельно, сообщите об этом специалистам.
- Не используйте окклюзионные повязки поверх гастростомы, так как они могут способствовать развитию пролежней и грануляций на коже, а также увеличению числа бактерий.
- Проверяйте область вокруг стомы на раздражение, покраснение или припухлость. Если они появились, необходима консультация специалиста.
- При наличии баллонной гастростомической трубки воду в баллоне проверяйте и/или меняйте еженедельно, используя стерильную воду (в больнице) или охлажденную кипяченую воду (дома). Объем жидкости нужно каждый раз сверять с указанным в инструкции к данной гастростомической трубке.
- Если гастростома наложена недавно, не проводите никаких манипуляций с баллоном гастростомической трубки в течение 2–3 недель после операции, чтобы желудок плотно прилегал к брюшной стенке.
- Нельзя заполнять баллон другими растворами (физраствором, фурацилином и пр.). Можно использовать только стерильную (кипяченую) воду.

Использованная литература: «Гастростома в паллиативной педиатрии: 20 вопросов и ответов по уходу и лечению осложнений». Под редакцией канд. мед. наук, доцента Н. Н. Савва – М.: Издательство «Проспект», 2017. – 28 с., илл.

Выводы и источники:

Как вы узнали из этой брошюры, правильное питание – это сложная задача для всех людей, но особенно для детей со СМА. Пока мы ожидаем завершения ряда исследований, которые дадут нам проверенные ответы на вопрос о том, как наилучшим образом подобрать питание детям со СМА, но уже сейчас мы знаем довольно много. В каждом конкретном случае СМА ставит перед нами особые задачи, поэтому очень важно оценить рост и пищевой статус вашего ребенка, а затем выбрать меры, которые наилучшим образом решат его проблемы.

Несмотря на то, что правильное питание – это «движущаяся мишень» для семей, в которых растут дети с СМА, унывать не стоит. С помощью грамотного диетолога, вашего педиатра и поддержки других специалистов, вы можете принимать продуманные решения, которые помогут улучшить качество жизни ребенка и сделать его более устойчивым к болезням и инфекциям.

Ниже перечислены ресурсы, которые помогут вам на этом пути:

Сайт CureSMA:
www.cureSMA.org

Сайт Семьи СМА:
www.f-sma.ru
project.f-sma.ru

Ссылки:

Руднев С.Г., Соболева Н.П., Стерликов С.А., Николаев Д.В. и соавт. Биоимпедансное исследование состава тела населения России. М.: РИО ЦНИИОИЗ, 2014. 493с.

Mahan, K and Escott-Stump, S. Krause's Food and Nutrition Therapy, 12th edition. Saunders, Elsevier: St. Louis, MO, 2008.

Shils, M, Olson, J, Shike, M, and Ross, A, eds. Modern Nutrition in Health and Disease, 9th edition. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, PA, 1999.

Dietitians in Nutrition Support. Sharpening Your Skills as a Nutrition Support Dietitian. American Dietetic Association: Chicago, IL 2003.

Организация Cure SMA

Cure SMA – организация, созданная для лечения спинальной мышечной атрофии (СМА), генетического заболевания, отнимающего у человека возможность ходить, есть и даже дышать. СМА – одна из наиболее распространенных генетических причин смерти детей в возрасте до года.

С 1984 года мы инвестируем и определяем направление научных исследований, которые сформировали современное представление о СМА.. В настоящее время мы находимся на пороге прорыва в лекарственной терапии. Мы ждем лекарств, которые помогут нашим детям стать сильнее, жить дольше и выздоравливать.

Мы владеем глубокими знаниями о СМА – от реальностей повседневной жизни с болезнью до подробностей лечения и ухода. До тех пор пока у нас нет всем доступного лекарства, мы делаем все, чтобы поддержать семьи, которые затронула эта болезнь..

Узнайте больше о том, как помочь нам найти в разработке лечения и поддерживающей терапии, на сайте www.curesma.org.



CureSMA

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007



Тел. 1.800.886.1762
Факс: 847.367.7623



Эл.почта:
info@curesma.org



www.curesma.org

Благотворительный фонд «Семьи СМА»

Благотворительный фонд помощи больным спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА» – единственная в России организация, специализирующаяся на помощи семьям, столкнувшимся со спинальной мышечной атрофией.

С 2014 года мы помогаем больным СМА и их близким, не только поддерживая с ними постоянный контакт, но и развивая системные проекты, которые дают возможность с каждым днем увеличивать объем помощи и поддержки. Деятельность фонда направлена на обучение специалистов и родителей, распространение знаний и повышение уровня информированности о заболевании.

Мы постоянно поддерживаем связь с ведущими российскими и мировыми экспертами по СМА, регулярно переводим на русский язык и издаем информационные материалы, исследования и новости о заболевании и терапии. Мы всегда рады поделиться собственным опытом и наработками не только с семьями, но и с другими некоммерческими организациями и медицинскими учреждениями.



Наш сайт:
<http://f-sma.ru/>



Спецпроект о СМА:
project.f-sma.ru



E-mail:
info@f-sma.ru



Телефон:
+7 (495)544-49-89

Авторы и эксперты

Мэри К. Шрот, M.D. Университет штата Висконсин,
Американский семейный детский госпиталь штата Висконсин

Барбара Годшэл, MMSc, RD, CSP, LD, CNSC. Детский
госпиталь г. Цинциннати, штат Огайо

Ребекка Херст, MS, RD, CD. Университет Юты, Программа
исследований двигательных нарушений у детей

Бренда Ванг, MD, Детский госпиталь г. Цинциннати, штат
Огайо

Кэти Свобода, MD. Медицинский центр университета Юты

Эрин Сефруд, MS, RD, CSP, CD, Американский семейный
детский госпиталь

Мэри Маркус, MS, RD, CSP, CD, Университет штата Висконсин

Джеми Шиш, RD, LDN

Энн Мэжье

Кэтрин Риох, RD, LDN

Тоня Мэйсонб

Джоди Вольф, RD, Госпиталь университета Кливленда

Кони Риццо, MD, RD, LD

Первое американское издание этой брошюры было выпущено при частичной поддержке фонда Angel Baby

Перевод и адаптация выполнен Благотворительным фондом помощи пациентам со спинальной мышечной атрофией и другими нервно-мышечными заболеваниями «Семьи СМА» с разрешения организации Cure SMA

Научный редактор перевода:

Вашура Андрей Юрьевич, к.м.н., врач-диетолог, зав. отделом научных основ питания и нутритивно-метаболической терапии ЛРНЦ «Русское поле» НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России



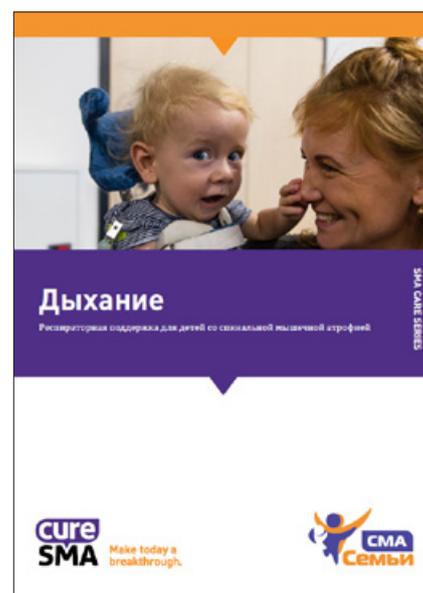
Генетические основы спинальной мышечной атрофии

Брошюра содержит подробные и доступные описания основных генетических вопросов, связанных со СМА: определения основных генетических понятий, общих вопросов наследования и их типов, разъясняет генетические причины возникновения 5qСМА. В брошюре подробно рассказывается о мутациях гена SMN1 и о влиянии гена SMN2 на болезнь. Отдельный раздел посвящен вопросам генетической диагностики (ДНК-тест и тест на носительство) и пренатальной диагностики.



Костно-мышечная система

Брошюра дает представление о влиянии спинальной мышечной атрофии (СМА) на костно-мышечную систему. Рассказывает о нарушениях, которые возникают из-за заболевания, методах их профилактики и предотвращения развития, какие ортопедические приспособления нужны для детей и как их правильно использовать. Брошюра содержит рекомендации, различающиеся в зависимости от типа СМА и функциональных возможностей больного.



Дыхание. Респираторная поддержка для детей со спинальной мышечной атрофией

В брошюре описаны главные проблемы с дыханием у детей со СМА и представлена информация об основных способах респираторной поддержки, об оборудовании, необходимом для того чтобы справляться с такими проблемами на разных этапах заболевания. В ней содержатся советы родителям о том, как можно избежать осложнений при правильном уходе, и на что важно обращать внимание, чтобы помощь была оказана вовремя.

Брошюры серии будут полезны широкому кругу читателей, интересующихся темой спинальной мышечной атрофии: педиатрам, врачам общей практики, медицинским работникам других специальностей, а также родителям. Серия поможет лучше понять основные процессы и механизм заболевания, а также как справиться с осложнениями болезни.

Брошюры не определяют строгие клинические инструкции, а являются источником информации. Все решения по уходу за ребенком со СМА должны приниматься индивидуально в сотрудничестве с ребенком, родителями и лечащим врачом, с учетом медицинского состояния и потребностей конкретного ребенка.

Перевод на русский язык выполнен Фондом «Семьи СМА» с разрешения американской ассоциации «Cure SMA».

MIC-KEY*

САМАЯ НАДЕЖНАЯ ГАСТРОСТОМИЧЕСКАЯ ПИТАТЕЛЬНАЯ ТРУБКА

- Конический дистальный кончик, соответствующий размеру трубки
 - > **Обеспечивает легкое введение без стилета**

Интерактивное учебное пособие для медицинских работников и пациентов:

www.halyardhealth.co.uk/products/digestive-health

- «Утопленный» атравматический кончик
 - > **Предотвращает раздражение противоположной стенки желудка**

- Устанавливается на уровне кожи
 - > **Малозаметна и предоставляет большую свободу действий¹**

- Рентгеноконтрастная полоса
 - > **Обеспечивает четкую рентгеноскопическую визуализацию во время первичной установки**

- Высоконадежный анти-рефлюксный клапан
 - > **Предотвращает обратный ток содержимого желудка**

Контакты:

Официальный дистрибьютор — ООО "АРТ-ЭКО"
Россия, 121069, г. Москва, Столовый переулок, дом 6
Бесплатный номер по России +7 (800) 550-46-51
www.art-eco.pro, info@aecmos.com

* Зарегистрированный товарный знак или товарный знак корпорации Halyard Health, Inc. или ее подразделений.

1. Gothberg G, et. Al.: One-Step Insertion of Low-Profile Gastrostomy in Pediatric Patients vs Pull PEG: Retrospective Analysis of outcomes. Journal of Parenteral and Enteral Nutrition, JPEN, February, 2015.



Make today a
breakthrough.



925 Busse Road,
Elk Grove Village, IL 60007
1.800.886.1762 • Fax 847.367.7623
www.cureSMA.org • info@curesma.org

Наш сайт: f-sma.ru
E-mail: info@f-sma.ru
Телефон: + 7 (495) 544-49-89