

Пересмотр подхода к диете и питанию людей с синдромом Прадера-Вилли

Barb Dorn, RN, BSN, Kate Beaver, MSW и Margaret Burns, RD

За последние несколько лет мы узнали много нового о том, как сохранить здоровым желудочно-кишечный тракт у людей с синдромом Прадера-Вилли (далее -PWS). В течение ряда лет к нам поступило много сведений с мест о страдающих PWS разного возраста, у которых возникали трудности с глотанием, удушье, проблемы с желудком и хронические запоры. До недавнего времени было проведено всего лишь несколько исследований этих проблем у людей, страдающих PWS. Новые исследования документально подтвердили низкую выработку слюны (6); высокий риск подавиться (7), частые случаи запоров у взрослых больных PWS (1) и замедленное опорожнение желудка и его разрыв (2, 3, 4). На конференции PWSA (США) в 2015 году доктор Роксанна Гросс, PhD. (5) отмечала, что ее исследование показало многих больных PWS значительные проблемы с глотанием. Рентген показывал, что пища оставалась в горле, но больной этого не ощущал. Известно, что у больных PWS низкий мышечный тонус. **Теперь мы понимаем, что низкий мышечный тонус влияет на весь желудочно-кишечный тракт – рот, пищевод, желудок и кишечник.** Полученные данные указывают на проблемы с поступлением пищи, ее продвижением и состоянием всей пищеварительной системы в целом. Эти новые данные заставляют нас пересмотреть подход к диетам и питанию людей с PWS. Важно, чтобы любой больной PWS, испытывающий проблемы с желудочно-кишечным трактом, прошел медосмотр и при необходимости был бы направлен к гастроэнтерологу (специалисту по болезням и проблемам желудочно-кишечного тракта). Причин для такого рода проблем может быть много.

Так что же можно сделать с помощью диеты для предотвращения и/или решения этих проблем у больных PWS? Низкий уровень выработки слюны может повлиять на количество влаги и смазки, требующихся для безопасного продвижения пищи из ротовой полости в желудок. Наряду с низким мышечным тонусом это может способствовать тому, что пища будет застревать в горле и повышается риск того, что больной подавится до смерти. Еще одна проблема при выборе диеты возникает из-за замедленного опорожнения желудка (гастропареза) и запоров – двух противоборствующих факторов. Для профилактики и лечения запоров Американский Колледж Гастроэнтерологии рекомендует диету с высоким содержанием клетчатки, а также необходимое количество жидкости. В то же время для профилактики и лечения гастропареза он же рекомендует диету с низким содержанием клетчатки и жиров. И какую же диету в таком случае должен выбрать больной PWS, если он может подвергаться рискам с обеих сторон?

Раньше низкокалорийная диета с высоким содержанием клетчатки была основной для детей и взрослых больных PWS. Многие пользовались правилом «Диета: красный, желтый, зеленый». Однако настало время пересмотреть и это: что, когда и сколько мы даем больным PWS детям и взрослым. Низкокалорийные диеты не отменяются, но количество клетчатки следует сократить. Поскольку рекомендации по наличию в пище кальция, белка и др. зависят от возраста больного и других медицинских проблем, важно получить от диетолога или из публикаций PWSA (США) конкретные рекомендации по диете для взрослых или детей. Приведенные в настоящей статье примеры диеты подходят для любой возрастной группы.

Потребление необходимых объемов жидкости и хорошее состояние зубов поможет свести к минимуму проблемы, связанные с низкой выработкой слюны. Гастропарез это состояние, где движение и переваривания пищи в желудке замедляется, а в некоторых случаях и отсутствует. Как правило, сокращение желудка приводит к раздавливанию им

попавшей в него еды и перемещению ее в тонкий кишечник, где происходит дальнейшее переваривание пищи и всасывание питательных веществ. Для человека с гастропарезом вполне обычным может быть состояние, когда пища остается в желудке в течение очень длительного периода времени. Такая пища в желудке может вызвать аномальный рост бактерий и образовать в желудке так называемый безоар, который может вызвать его закупорку или обструкцию. Диета - один из методов первичного лечения этой проблемы. Продукты с высоким содержанием жиров и клетчатки заставляют желудок больше работать и дольше переваривать, а этого следует избегать. В большинстве случаев даже при гастропарезе жидкость проходит через желудок с нормальной скоростью. **Дробное питание небольшими порциями, полужидкая или жидкая и маложирная пища оказывают меньшее воздействие на желудок и способствуют более быстрому его опорожнению.** Больные с гастропарезом в тяжелой форме должны получать всю пищу в жидком виде или в виде пюре, а некоторые – получать всю пищу через питательную трубку. Это сложно для любого человека, и в особенности для больного PWS. Для него мягкая диета с низким содержанием клетчатки может оказаться более подходящей.

Рекомендации по мягкой диете с низким содержанием клетчатки для больных PWS:

1. Низкокалорийная диета.

2. Дробное и частое питание небольшими порциями. Откажитесь от 3-разового питания с большим объемом пищи. Ешьте 3 раза в день небольшими порциями с 2 «перекусами» между ними (6 раз рекомендуется только если человек страдает диабетом). Уменьшите количество пищи, принимаемой одновременно.

3. Увеличьте объем жидкой и полужидкой пищи. Питье во время приема пищи и между ними. Заставьте больного запивать проглатываемую пищу. (Смоченная пища легче продвигается изо рта в желудок, он меньше работает, а пища в нем находится меньшее время).

4. Откажитесь от СЫРЫХ овощей и фруктов, орехов и салатов. (Да, это изменение)

5. Обеспечьте больного вареными или протертыми (в виде пюре) овощами и фруктами в мягкой форме - яблочное пюре, фруктами в собственном соку, вареными крупами/злаками.

6. Суп - по крайней мере, раз в неделю (в нем уже есть размягченная пища и жидкость)

7. Пробиотические продукты по крайней мере 1 раз в день (йогурт, кефир, квашеная капуста). Они помогают восстановлению и поддержанию здоровой желудочно-кишечной бактериальной флоры.

8. Молотое или мелкорубленное мясо. (Фарш из индюшачьего и куриного мяса и/или говядины).

9. Яйца - омлет, яичница-болтуня или печеные, киш (открытый пирог с начинкой из взбитых яиц, сыра и других ингредиентов).

10. Как можно более ранний ужин (больше времени для переваривания пищи перед сном).

11. После приема пищи старайтесь сохранять вертикальное положение. **Запланируйте прогулку или другие занятия с движением.** (Пусть продвижению пищи поможет гравитация).

Как начинать и планировать:

1. Проконсультируйтесь с диетологом и определите потребность в пище и ее калорийность для больного PWS.

2. Разделите все калорий между 3 небольшими приемами пищи и 2 «перекусами». (см. п. 2 выше)

<p align="center">Пример планирования питания – 1000 калорий (Проверяйте калорийность покупаемых продуктов)</p>			
<p>Примечание: lite = диетический унция = 30г.</p>			
<p>Завтрак. Цель - 225</p>	<p>Сваренное вкрутую и нарезанное яйцо (70) 1 lite тост (45) ½ столовой ложки маргарина (25) 3 унции (90г) Dan-активного пробиотического питья (70) 1 чашка ароматизированной воды / кофе</p>	<p>1 чашка несладких хлопьев (100) ½ чашка несладкого миндального молока (15) 1 lite сырную палочку (60) ½ чашки lite яблочного сока (50) 1 чашка ароматизированной воды / кофе</p>	<p>½ чашка lite Activia Greek йогурт (60) ½ lite английского маффина (50) 1 столовая ложка lite сливочного сыра (30) 1 чашка сока V8 (50) 1 чашка ароматизированной воды / кофе</p>
<p>Полдник – Цель -125</p>	<p>1 lite string сыр (60) 3 крекера (60) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>1 чашка lite йогурта Activia Greek (80) ½ чашка легких фруктов (45) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>1 лепешка (80) с 1 столовой ложкой lite сливочного сыра (30) 1 чашка ароматизированной воды</p>
<p>Второй завтрак, ланч Цель - 225</p>	<p>Упаковка - 1 лепешка (80), 90г мяса индейки (50), 1 столовая ложка легкого майонеза (20) ½ чашки вареной зеленой фасоли (20) ½ чашка lite йогурта Activia (60) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>бутерброд с яичным салатом заправленным легким майонезом и lite хлеб (70 + 30 + 90) 1 чашка вареной брокколи (30) 1 маринованный укроп (0) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>2 ломтика ветчины (30) с 1 ломтиком сыра Чеддер lite (50) на 1 тонком бублике (100) с 1 ч.л. горчицы (0) 1 ½ чашки вареной цветной капусты (50) ½ чашка SF Jell-O (0) 1 чашка ароматизированной воды</p>
<p>Легкий 2 полдник Цель -125</p>	<p>½ сэндвич: 1 ломтик хлеба lite (45) и 2 ломтика ветчины (30) ½ чашка lite фруктового салата (50) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>½ чашка lite йогурта Activia (60) ½ чашка lite фруктового салата (50) 1 чашка ароматизированной воды</p>	<p>1 сырная палочка lite (60) и ветчина (15) ½ чашка lite фруктового салата (50) 1 чашка чая со льдом</p>
<p>Ужин Цель - 300</p>	<p>1 чашка супа чили – фарш индейки, давленые помидоры, нарезанный сельдерей, приправа из чили (200) 1 чашка несладкого миндального молока (30) 1 чашка вареной цветной капусты (30) ½ чашка lite груши (50) (теплой и приправленной корицей)</p>	<p>Тако – 1 тортилья (80) с 60г говяжьего фарша (80) с приправой из тако (10) и ¼ чашка сальсы (25), ¼ чашки легкого тертого сыра (70) небольшое количество измельченного салата-латука 1 чашка несладкого миндального молока (30) ½ чашка СФ желе (0)</p>	<p>Бутерброд с жареным тунцом – 2 ломтика легкого хлеба (90) с ¼ чашки тунца (50) смешать с 1 ст. л. легкого майонеза (30) 1 чашка овощного супа (90) 1 чашка несладкого миндального молока (30)</p>

ССЫЛКИ:

- Kuhlman L, Joensson IM, Froekjaer JB, Krogh K, Farholt S: **A descriptive study of colorectal function in adults with Prader-Willi syndrome: high prevalence of constipation.** *Gastroenterology* 2014 **14**:63.
- Arenz T, Schwarzer A, Pfluger T, Koletzko S, Schmidt H: **Delayed gastric emptying in adults with Prader-Willi syndrome.** *J Pediatric Endocrinol Metab* 2010, **23**(9):867-871.
- Hoybe C, Barkeling B, Nashlund E, Thoren M, Hellstrom PM: **Eating behavior and gastric emptying in patients with Prader-Willi syndrome.** *Ann Nutr Metab* 2007, **51**(3):264-269.
- Stevenson DA, Heinemann J, Angulo M, Butler MG, Loker J, Rupe N, Kendell P, Cassidy SB, Scheimann A: **Gastric rupture and necrosis in Prader-Willi syndrome.** *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007, **45**(2):272-274.
- Gross, R, Cherpes, G: **Pilot study examining swallowing function in persons with Prader-Willi syndrome.** Handout PWSA (USA) 2014R
- Saeves, R, Reseland, J, Kvam, R, Sandvil, L, Nordgarden, H: **Saliva in Prader-Willi syndrome: quantitative and qualitative characteristics.** *Archives of Oral Biology* 2012, **57**(10): 1335-1341.

7. Stevenson, D, Heinemann, J, Angulo, M, Butler, M, Rupe, N, Kendell, P, Clerucuzio, L, Scheimann, A: **Deaths due to choking in Prader-Willi syndrome**. *American Journal of Medical Genetics* 2007 Mar 1: 143(5): 484-487.