



CURE SMA

БРОШЮРА СЕРИИ «ПОМОЩЬ ПРИ СМА»

ИСТОЧНИК ИНФОРМАЦИИ И ПОДДЕРЖКИ ДЛЯ ЛИЦ, СТРАДАЮЩИХ
СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ, И ИХ СЕМЕЙ.

ОСНОВЫ ПИТАНИЯ

cure
SMA

Make today a
breakthrough.

ПОЧЕМУ ПИТАНИЕ ВАЖНО

Питание, получаемое из пищевых продуктов, обеспечивает организм энергией, необходимой для дыхания и движения. Оно также обеспечивает нас топливом для жизненно необходимого здоровья и роста. Для человека со спинальной мышечной атрофией (СМА) или лица, осуществляющего уход за человеком с СМА, важно уделять питанию большое внимание.

Надлежащее питание обеспечивает:

- **Стимуляцию роста:** Набор веса во время роста в высоту имеет важное значение для хорошего здоровья. Наличие достаточного количества энергии (калорий) помогает поддерживать рост тела, поддерживая ткань легких и сердечной мышцы.
- **Лучшее дыхание:** Рост в длину помогает с дыханием, так как он обеспечивает больше пространства для расширения грудной клетки. Это важно, потому что проблемы с дыханием являются основной причиной заболевания у людей с СМА.
- **Предотвращение заболевания:** Адекватное питание помогает предотвратить/побороть простуду и вирусы, которые могут перерасти в потенциально жизнеугрожающую инфекцию нижних дыхательных путей в легких (пневмония).
- **Улучшение двигательной функции:** Слишком большой или слишком маленький вес может приводить к снижению силы и способности двигаться у людей с СМА.
- **Повышение качества жизни:** Плохое питание может приводить к ухудшению физических симптомов. Хорошее питание может обеспечивать наилучшее самочувствие.



СТРОИТЕЛЬНЫЕ БЛОКИ ХОРОШЕГО ПИТАНИЯ

Все процессы, происходящие в организме, требуют энергии. Калории — это мера энергии в продуктах питания. Тремя основными источниками калорий являются углеводы, белки и жиры. Все они играют важную роль в сбалансированном рационе.



Углеводы — это сахара, крахмалы и клетчатка. Пищеварительная система расщепляет углеводы для создания глюкозы (сахара крови). Глюкоза является наиболее эффективным источником энергии для организма.



Белки состоят из аминокислот, которые помогают организму расти и восстанавливать поврежденные ткани.



Жиры необходимы для роста, поддержания здоровья кожи и защиты органов. Они особенно важны для развития мозга и глаз у младенцев и маленьких детей. Жиры также помогают организму усваивать витамины А, D, Е и К.

Потребность в калориях у людей с СМА



У всех людей разные потребности в калориях. Факторы, которые влияют на потребность в калориях, включают способность двигать руками и ногами, способность дышать и есть, а также объем мышечной массы. Например, при более интенсивных движениях и активности расходуется больше энергии, и требуется больше калорий.

Младенцам и детям с СМА требуется достаточное количество калорий для набора веса и роста в длину. Взрослым и старшим подросткам (которые больше не растут) требуется достаточное количество калорий для поддержания здорового веса.



Витамины, минералы и жидкость

Витамины и минералы необходимы для нормального роста и развития, даже если они не дают калорий.

Существует два основных типа витаминов:

Жирорастворимые витамины (А, D, Е и К) накапливаются в жировых тканях организма.

Водорастворимые витамины (все остальные) используются сразу же, и их избыток не накапливается в организме.

Некоторые из важных минералов:

Натрий, калий, магний и хлор представляют собой электролиты, которые уравнивают количество воды и кислоты (уровень pH) в организме. Они обеспечивают надлежащую работу нервов, мышц, сердца и мозга.

Кальций

Важен для прочности и здоровья костей.

Железо

Важно для переноса кислорода в организме.

Цинк, селен

Помогают организму заживлять раны, поддерживать здоровье кожи и обеспечивать рост.



Вода — самое важное вещество в организме. Она необходима для всех функций. Получение достаточного количества жидкости важно для дыхательной функции и предотвращения запора. Многие люди с СМА стараются не пить достаточное количество жидкости в связи с тем, что они зависят от других людей в пользовании ванной комнатой. Следите за ежедневно потребляемым количеством.

Общие рекомендации по употреблению жидкости:



Взрослые – около ½ унций на фунт массы тела



Дети – около 1 ½ унций на фунт массы тела

Признаки обезвоживания или потребности в большем количестве жидкости:

- Моча темно-желтого цвета или имеет гнилостный запах.
- Жажда.
- Сухость губ.
- Густые выделения из органов дыхания или слизистые пробки.
- Твердый и сухой кал.

Во время болезни потребность в жидкости может увеличиться. Проконсультируйтесь со своими врачами.



ПИТАНИЕ ДЛЯ ЛЮДЕЙ С СМА

Кто специализируется на питании при СМА?

Важно работать с зарегистрированным диетологом, который знает или готов изучить пищевые потребности людей с СМА.

Существует ли правильная диета для людей с СМА?

Есть много мнений о том, что должно входить в здоровый рацион детей и взрослых, и столько же мнений о лучшем рационе для людей с СМА.

По существу нет научных исследований, в которых определялось бы, какие продукты или пищевые добавки лучше всего подходят для поддержания оптимального здоровья при СМА. Тем не менее, зарегистрированный диетолог с опытом работы с СМА поможет определить правильный баланс белков, жиров и углеводов с учетом индивидуальных потребностей и предпочтений.



Определенные продукты, которые могут усилить рефлюкс:

- Продукты с высоким содержанием жира
- Острые продукты
- Кислые продукты (цитрусовые, помидоры, уксус)
- Кофеинизированные напитки
- Шоколад
- Мята
- Алкогольные напитки

ПРОБЛЕМЫ, СВЯЗАННЫЕ С ПИТАНИЕМ, ПРИ СМА

Тип проблемы	Описание	Трудности
Трудности с кормлением	В зависимости от тяжести СМА, трудности с жеванием и/или глотанием, удушье.	Открытие рта/кусание, контроль языка, контроль головы и установка в требуемое положение, мышечная слабость, слабость жевательной мышцы.
Аспирация	Небольшое количество пищи или жидкости попадает в трахею вместо пищевода (трубка, ведущая к желудку). Может также происходить из-за оттока содержимого желудка обратно в пищевод и рот, а затем в легкие.	Может приводить к затрудненному дыханию и пневмонии (внезапно развивающееся явление, которое может быть опасным для жизни).
Проблемы/дискомфорт, связанные с желудочно-кишечным трактом (ЖКТ)	Диарея, вздутие живота, срыгивание, рвота после еды. Неприятный запах изо рта, отрыгивание пищи, метеоризм.	Может приводить к недостаточности питания.
Недостаточное питание	Проблемы с ростом и набором веса.	Повышенный риск заражения инфекцией. Трудности с заживлением ран. Склонность к образованию пролежней. Связано со снижением двигательной функции. Снижение эффективности новых методов лечения.
Ожирение/избыточное питание	Избыточное увеличение веса и снижение потребности в калориях.	Повышение бремени ухода и снижение качества жизни. Усиление боли и сопутствующих осложнений с бедрами и спиной. Повышенный риск развития диабета и гипертонии. Может быть связано с потерей двигательной функции (например, потеря способности ходить).
ГЭРБ (гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь)	Рефлюкс приводит к тому, что содержимое желудка движется обратно в пищевод. Чаще возникает при более тяжелых симптомах СМА.	Повышенный риск аспирации (попадание слюны, питья или еды в легкие). Повреждение слизистой оболочки пищевода. Повышенный риск рефлюкса при избыточном весе/ожирении и употреблении специфических продуктов.
Запор	Нечастые и/или трудно выходящие каловые массы. Усугубляется неадекватным потреблением целых зерен, фруктов и овощей и/или неадекватным потреблением жидкости.	Ненормальная моторика желудочно-кишечного тракта (способность испражняться). Низкий тонус мышц стенки живота. Повышенные дыхательные усилия и дыхательная недостаточность.
Низкий или высокий уровень сахара в крови	Длительное голодание у некоторых людей с серьезными симптомами СМА, особенно у тех, кто недоедает или болеет.	Сахар в крови — это непосредственный источник энергии. При его низком уровне организм переходит на альтернативные источники энергии от расщепления мышц и жира.

МЕТОДЫ И ИЗМЕРЕНИЯ ДЛЯ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ПИТАНИЯ ПРИ СМА

Что мне нужно знать об оценке состояния питания?

Оценка состояния питания у отдельных лиц с СМА построена на тех же основных принципах, что и оценка для людей без СМА.

Предполагается, что младенцы и дети с СМА растут с течением времени. При каждом посещении клиники у младенцев измеряется вес, длина тела и окружность головы. При каждом посещении клиники у детей измеряется вес и длина тела. У взрослых может измеряться только вес после достижения полного взрослого роста. Рост младенцев и детей сравнивается с параметрами карт физического развития Центра контроля и профилактики заболеваний или Всемирной организации здравоохранения (до 2 лет). У людей, которые не могут стоять, рост определяется по ростовой линейке, размаху рук или сегментарно с помощью мерной ленты или другого инструмента.

При оценке состояния питания важно сравнить вес по отношению к росту. Это называется соотношением веса и длины тела у младенцев и индексом массы тела (ИМТ) у детей старшего возраста и взрослых. Поскольку у людей с СМА, как правило, меньший объем мышц, может быть трудно сравнить их рост со стандартными параметрами диаграмм соотношения веса и длины тела и ИМТ.

Например, человек с СМА, который не может ходить и очень слабый, может фактически иметь избыточный вес или ожирение на 50-м процентиле по ИМТ, в то время как ИМТ на 3-м процентиле может быть соответствующим.

Группа медицинских специалистов отслеживает тенденции роста с течением времени, используя стандартные диаграммы, имея в виду, что наилучшим вариантом для людей с СМА может быть увеличение роста при соотношении веса и длины или ИМТ на нижнем уровне нормального диапазона.

Не забывайте о том, что анамнез каждой семьи в отношении роста и каждый человек с СМА уникальны, и не следует ожидать, что набор веса или увеличение роста будут точно такими же, как у какого-либо другого человека. В случае внезапного увеличения веса, непреднамеренной потери веса или плохого роста может потребоваться изменение планов питания.

Обязательно сообщите своему врачу или диетологу, если вы заметите:

- Быстрые изменения веса. Например, одежда внезапно стала слишком тесной или слишком свободной.
- Изменения внешности, которые вас беспокоят.
- Показатели роста или веса отстают от кривой роста.
- Внезапные изменения веса.

Ваш врач или диетолог проведет медицинский осмотр и проверит ваш анамнез в отношении веса и длины тела/роста, чтобы определить, находится ли ваш вес в здоровом диапазоне.

Какие еще тесты могут быть рекомендованы?

Ваш врач может предложить альтернативные методы для измерения состава тела из-за отличий в массе жира и мышц при СМА. Для оценки состояния питания могут быть рекомендованы анализы крови. Могут быть рекомендованы исследования глотания и тесты на моторику ЖКТ.

ДРУГИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ ОЦЕНКИ СОСТАВА ТЕЛА

Тест	Измеряемые параметры	Важные соображения
Толщина кожной складки	Определение жира, накопленного на трицепсе (верхней части руки) или в других областях. Эти определенные участки могут быть чувствительны к изменениям в состоянии питания.	Следует измерять вместе с окружностью средней части плеча и отслеживаться с течением времени. Диетолог должен уметь измерять кожную складку.
Окружность средней части плеча	Измерение вокруг руки в точке посередине плеча (между плечом и локтем).	Должно выполняться вместе с измерением кожной складки трицепса и/или отслеживаться с течением времени.
DEXA (двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия)	Оценка состава тела. Для определения различий между жиром, массой без жира и костями используется малоинтенсивное излучение. Преимуществом является высокая точность измерений состава тела.	Можно сканировать все тело или только один конкретный участок.

ДРУГИЕ ТЕСТЫ

Анализ крови	Оценка состояния питания.	Тесты: уровень витамина D 25-ОН, железа; другие лабораторные показатели состояния питания по мере необходимости.
Исследование глотания	Используется рентгеновский аппарат с устройством видеоманитной записи для наблюдения за механизмами глотания и диагностирования каких-либо трудностей.	Можно оценить способность проглатывать вещества разной консистенции и текстуры.
Серийная рентгенография верхних отделов желудочно-кишечного тракта (ВОЖКТ)	Оценка рефлюкса. Рентгенограмма рта, горла, пищевода, желудка и тонкой кишки.	Отрицательный результат не исключает наличие рефлюкса.

КОНТРОЛЬ ПИТАНИЯ ПРИ СМА

ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ПРИЗНАКАМИ АСПИРАЦИИ

Аспирация возникает, когда небольшое количество пищи или жидкости попадает в трахею (дыхательное горло), а не в пищевод (трубка, ведущая к желудку). У некоторых людей с СМА может возникать аспирация по время болезни.

Некоторые из аспектов, за которыми нужно следить:

- **Кашель/удушьё:**
Они могут сигнализировать об оттоке содержимого желудка обратно в пищевод, а затем в легкие.
- **Рвота:**
Заболевание желудочно-кишечного тракта может повысить вероятность аспирации у человека.
- **Простуда/респираторное заболевание:** Жевание и глотание могут быть особенно затруднены во время болезни.

Когда нужна питательная трубка?

Ваш врач или диетолог может рекомендовать использование питательной трубки, если вы:

- Не можете глотать безопасным образом.
- Не можете удовлетворить все потребности в питательных веществах, принимая пищу через рот.
- Плохо растете (для детей) или не можете поддерживать вес (для взрослых).
- Не можете выпивать достаточное количество жидкости.
- Больны или временно не можете есть или пить.
- В периоде до или после операции.

Как работает питательная трубка?

Питательная трубка (также называемая энтеральным питанием) обеспечивает питание непосредственно через трубку, ведущую в желудок. Тип энтерального питания зависит от индивидуальных потребностей. Ваш врач поможет принять решение о том, является ли потребность в энтеральном питании временной или долгосрочной, и вставлять трубку через нос или через разрез в животе.

Ваш врач решит, как вставить трубку, с учетом следующих аспектов:

- Продолжительность времени, в течение которого может потребоваться питательная трубка.
- Насколько хорошо функционирует ваш желудочно-кишечный тракт.
- Что будет наиболее комфортным.
- Существует ли риск аспирации от кормлений или выделений.

Питательные трубки могут использоваться для:

- Ночного энтерального питания помимо дневного энтерального питания.
- Болюсного введения питательных веществ после еды для добавления калорий.
- Болюсного введения перекусов между приемами пищи.



Для людей с рисками глотания/аспирации питательные трубки могут:

- Обеспечить все потребности в питании и жидкости.
- Работать непрерывно в течение дня.
- Пополняться в течение более коротких периодов в зависимости от риска.
- Обеспечивать болюсное введение питательных веществ, в зависимости от риска, только для гидратации, введения лекарств и жидкостей, а также во время болезни/усталости или в дни, когда человек плохо ест.

Как узнать, какой вариант питательной трубки следует использовать?

Обратите внимание: *И назогастральные, и назоэюнальные трубки могут быть легко установлены и заменены по мере необходимости. Они могут доставлять некоторый дискомфорт, поэтому они не являются хорошими решениями для долгосрочного использования.



Тип трубки	Как ее используют	Факторы, которые необходимо учитывать
 <p>Назогастральная (НГ), назодуоденальная (НД) или назоэюнальная (НЭ) трубка</p>	<p>Небольшая гибкая трубка вставляется через нос до желудка или тонкой кишки. Эти трубки можно легко установить и удалить по мере необходимости.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Временное решение при проблемах с глотанием и кормлением. • Могут устанавливаться врачом или зарегистрированной медсестрой без операции. • Правильность установки подтверждается рентгенологически. • В некоторых случаях членов семьи могут научить, как устанавливать эти трубки дома. • Осложнения включают синусит, боль в горле, блокировку трубки или смещение.
 <p>Чрескожная эндоскопическая гастростомическая (ЧЭГ) или гастростомическая (Г) трубка</p>	<p>Маленькая трубка устанавливается хирургическим путем снаружи через кожу прямо в желудок. У ЧЭГ длинная трубка снаружи, а у Г-трубки имеется малозаметная «кнопка».</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Долгосрочные решения при проблемах с глотанием и кормлением. • Трубки большего диаметра допускают применение различных смесей и планов питания. • Трубы ЧЭГ чаще устанавливаются у старших подростков и взрослых. • После установки Г-трубки и ЧЭГ, по сути, одинаковы. • Осложнения включают инфекцию вокруг места установки, избыточный дренаж, а также смещение трубки.
 <p>Гастростомическая-эюностомическая (Г-Э) трубка</p>	<p>Маленькая трубка помещается хирургическим путем прямо в желудок и оснащена двумя портами — один идет в желудок, а другой в тонкую кишку (тощая кишка). Кормление через Э-трубку может быть рекомендовано для предотвращения аспирации вследствие гастроэзофагеального рефлюкса.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Долгосрочные решения при проблемах с глотанием и кормлением. • Смесью необходимо вводить медленнее через Э-порт и требуется больше времени для питающего насоса. • Иногда требуется более специализированная смесь. • Требуется дополнительные визиты, поскольку Э-трубку необходимо заменять каждые 3 месяца в отделении интервенционной радиологии (ИР). • Тем не менее, в некоторых случаях вы можете вводить лекарства, витамины/минералы и небольшое количество воды через Г-порт. • Осложнения включают инфекцию вокруг места установки, избыточный дренаж, а также смещение трубки.



Как проводится энтеральное питание?

После установки НГ, НЭ или Г-трубки (более подробно см. диаграмму) зарегистрированный диетолог поможет составить план кормлений, а врач выпишет рецепт смеси и расходные материалы для энтерального питания, если это необходимо. Первый вопрос, который необходимо рассмотреть, это то, как будет вводиться питание.

Наиболее распространенными методами энтерального питания является болюсное введение питательных веществ или непрерывное кормление.

Болюсное введение питательных веществ осуществляется через шприц, гравитационный пакет или насос в питательную трубку через короткие промежутки времени, как правило, от 5 до 20 минут, но может осуществляться и через более длительные временные промежутки. Болюсное введение питательных веществ предназначено только для людей, у которых еда может хорошо продвигаться по пищеварительной системе.

Как правило, болюсное введение питательных веществ осуществляется через Г-трубку, а не через Э-трубку. Большой диаметр Г-трубки пропускает большие объемы смеси в желудок с большей скоростью. Затем желудок высвобождает небольшие количества в тонкую кишку с течением времени. Ваш врач или диетолог может порекомендовать несколько болюсных введений питательных веществ в день, чтобы удовлетворить потребности в питании. Осложнениями болюсного введения питательных веществ могут быть тошнота, рвота, диарея, метеоризм или аспирация.

Непрерывные кормления осуществляются через питающий насос через более продолжительные периоды времени. Количество времени, затрачиваемого на кормление, может варьироваться от 12 до 24 часов в день. Питание в тонкую (тощую) кишку подается непрерывно, потому что тонкая кишка может переносить небольшие количества смеси за один раз.

Хотя непрерывные кормления могут снизить подвижность человека, они могут быть уместными, если:

- Имеется проблема с желудочно-кишечным трактом, которая не позволяет пище легко проходить через систему ЖКТ.
- Требуется более медленное кормление, потому что человек не переносит большие объемы смеси за один раз.
- Повышен риск аспирации.
- Кормление осуществляется через трубку в тонкой кишке.

Осложнения непрерывного кормления могут включать тошноту, рвоту, диарею или метеоризм.

Некоторые планы питания могут включать как болюсное введение питательных веществ, так и непрерывные кормления.



Какой тип смеси для энтерального питания является наилучшим?

Существует три типа смесей для энтерального питания, которые отличаются по типу используемого белка. Они называются интактными или цельнопротеиновыми, полумономерными (пептиды) или мономерными смесями (аминокислоты). Вы сможете узнать их по фирменным названиям:

	Для младенцев	Для детей	Для взрослых
Цельнопротеиновые/ настоящая еда	<ul style="list-style-type: none"> Breast Milk (грудное молоко) 	<ul style="list-style-type: none"> Compleat Pediatric Organic Blends Pediasure Harvest Nourish 	<ul style="list-style-type: none"> Compleat Organic Blends Liquid Hope Real Food Blends (не полнорационное)
Цельнопротеиновые/ стандартные	<ul style="list-style-type: none"> Enfamil NeuroPro Similac ProAdvance Nestle Gerber Good Start 	<ul style="list-style-type: none"> Compleat Pediatric Pediasure Boost Kids Essentials Kate Farms Pediatric 	<ul style="list-style-type: none"> Ensure Boost Kate Farms
Пептиды	<ul style="list-style-type: none"> Nutramigen Alimentum 	<ul style="list-style-type: none"> Pediasure Peptide Peptamen Junior Kate Farms Pediatric Peptide 	<ul style="list-style-type: none"> Peptamen Kate Farms Peptide
Аминокислоты	<ul style="list-style-type: none"> Elecare Infant Neocate Infant PurAmino 	<ul style="list-style-type: none"> Elecare Junior Neocate Splash Vivonex Pediatric Tolerex 	<ul style="list-style-type: none"> Vivonex Tolerex

Вам потребуется консультация опытного диетолога, чтобы определить, какая смесь лучше всего подходит для конкретного человека. Некоторые факторы, которые следует учитывать:

- Пищевая аллергия.
- Функционирование кишечника.
- Рефлюкс.
- Тип и размер питательной трубки.
- Общий баланс питательных веществ.

Существует много способов использования питательной трубки, и прием пищи по-прежнему может быть возможным. Установка Г-трубки (ЧЭГ) не означает, что вы должны использовать ее все время. Установка Г-трубки позволяет вам использовать по мере необходимости или в дополнение к кормлениям. Это не означает, что прием пищи невозможен (если он безопасен). Важно постоянно консультироваться с командой медицинских работников, чтобы обеспечить адекватное питание и безопасность.

РАСПРОСТРАНЕННЫЕ ВОПРОСЫ ПО ПИТАНИЮ

Как я могу помочь при кислотном рефлюксе?

Кислотный рефлюкс, вызванный ГЭРБ (гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь), является распространенной проблемой у людей с СМА. Чем тяжелее СМА, тем более распространенным является ГЭРБ. Кислотный рефлюкс может вызывать изжогу, доставляющую неудобства, и привести к более серьезным проблемам, таким как аспирация содержимого желудка в трахею (когда пища перемещается обратно до горла).

Чтобы справиться с рефлюксом:

- **Ешьте небольшими порциями** – шесть или больше небольших порций в день.
- **Ограничьте употребление жирной пищи (с высоким содержанием жиров)** – Продукты с высоким содержанием жиров медленнее выходят из желудка.
- **Избегайте продуктов, вызывающих раздражение** – Продукты, которые с большей вероятностью вызывают рефлюкс, включают шоколад, перец, пряные и кислые продукты (безалкогольные напитки, цитрусовые, помидоры и т. д.).
- **Отклонение после еды** – Если младенцы или другие люди не могут сидеть, попробуйте подпереть их голову/плечи во время/после кормления.
- **Рассмотрите возможность приема лекарственных средств** – Если вышеуказанные меры не помогают, поговорите со своим врачом или с гастроэнтерологом. Они могут порекомендовать:
 - Лекарственные средства, повышающие скорость продвижения пищи по пищеварительной системе.
 - Лекарственные средства, блокирующие кислоты, чтобы предотвратить повреждение пищевода и отвращения к еде.

Что такое фундопликация по Ниссену?

Иногда врачи рекомендуют специальную операцию при серьезном кислотном рефлюксе. Она с большей вероятностью требуется людям с более тяжелой СМА.

Фундопликация по Ниссену затрудняет перемещение желудочной кислоты в обратном направлении от желудка к пищеводу.

Эта процедура может быть выполнена одновременно с установкой Г-трубки. Более новые лапароскопические методы (часто требующие только небольшого разреза в желудке) позволяют выполнить две процедуры одновременно, что снижает время восстановления. Поскольку фундопликация по Ниссену связана с более высоким риском осложнений, важно принимать решение взвешенно.

Зондовое исследование на pH может показать, как часто у человека возникает кислотный рефлюкс. Эта процедура предполагает установку небольшой трубки (похожей на НГ трубку, но меньше) в пищевод. Трубка используется для проверки степени затекания кислоты обратно в пищевод в течение 24 часов. Для исследования необходимо пить яблочный сок каждые четыре часа. В итоге ваш врач будет иметь лучшее представление о степени рефлюкса, когда человек находится в разных положениях и обстоятельствах.

Каким образом СМА способствует запорам?

У людей с СМА более слабые мышцы живота, что способствует развитию запоров. Это может привести к тому, что организму будет трудно продвигать пищу по пищеварительной системе. В рационе людей с СМА, скорее всего, меньше клетчатки и жидкостей. Для предотвращения запоров людям с СМА следует употреблять продукты с природно высоким содержанием клетчатки и пить много жидкостей.

вызывать у человека чувство вздутия, отрыжку, неприятный запах изо рта или рвоту после еды. Усилия, прикладываемые для опорожнения кишечника, могут вызвать проблемы с дыханием у некоторых людей с тяжелой СМА. У некоторых людей запор проходит при употреблении большего количества клетчатки и/или жидкостей. При некоторых типах запоров могут потребоваться лекарственные средства. Обратитесь к своим врачам.

Запор может приводить к дискомфорту в животе. Он может также



Сколько клетчатки считается достаточным?

1. Для детей: Добавьте 5 граммов к возрасту ребенка.
Пример: 3-летнему ребенку требуется 8 граммов клетчатки в день.
2. Для взрослых: 20-30 граммов в день в зависимости от общей потребности в калориях.
3. Выберите правильные продукты – Продукты с высоким содержанием клетчатки включают цельные зерна (такие как овес, кукуруза, цельная пшеница, киноа), а также фрукты и овощи (морковь, яблоки, сельдерей, апельсины, сухофрукты и т. д.). Попробуйте эти продукты мягко сваренными или консервированными или сделайте из них смузи. Сырые фрукты и овощи может быть трудно прожевать или проглотить.



Следует ли мне беспокоиться по поводу веса?

Ожирение (очень избыточный вес) является серьезной проблемой со здоровьем. Оно может осложнять физическую активность, дыхание или поднятие человека, а также снизить самооценку.

Перечисленных причин достаточно, чтобы поддерживать вес в нормальном диапазоне. Однако ожирение у человека с СМА может повысить риск развития некоторых очень серьезных заболеваний:

- Диабет и гипертония.
- Усиление боли.
- Потеря подвижности.

ПИТАНИЕ В ПЕРИОД БОЛЕЗНИ ИЛИ ОПЕРАЦИИ



Из-за ограниченной мышечной массы (общий вес мышц в теле) многим людям с СМА трудно восстановиться после болезни. Поскольку многие болезни сопровождаются лихорадкой и плохим аппетитом, организм может не получать питательные вещества, необходимые ему для надлежащего функционирования. Если это случается, организм начинает расщеплять мышцы для выполнения своих обычных функций.

Это может быть одной из причин, по которым люди с СМА теряют столько сил во время болезни, и почему восстановления после болезни или операции занимает у них больше времени. Их низкая мышечная масса требует еще большего от организма. Если организм не может получить достаточно энергии от мышц, у человека может развиться серьезная гипогликемия (низкий уровень сахара в крови). Если человек находится в больнице и не может принимать пищу через рот или питательную трубку, ваш врач может порекомендовать введение веществ через капельницу или «парентеральное питание», также известное как PPN или TPN. Через капельницу можно вводить сахара, аминокислоты, витамины и минералы. Проконсультируйтесь со своими врачами.



Вывод и ресурсы

Питание является сложной темой для всех, но особенно для людей с СМА. Из-за характерных проблем, связанных с СМА, важно оценить рост и состояние питания, а затем выбрать вид вмешательства, которое наилучшим образом соответствуют проблемам питания человека.

CURE SMA



Cure SMA — это некоммерческая организация и крупнейшая международная сеть, которая объединяет усилия семей, врачей-клиницистов и ученых-исследователей, направленные на ускорение исследований СМА, поддержку пациентов и лиц, осуществляющих уход за ними, и распространение знаний о СМА среди общественности и профессиональных сообществ.

Cure SMA является ресурсом, предоставляющим беспристрастную поддержку. Мы готовы помогать всем пациентам со СМА и их близким, не продвигая какие-либо конкретные решения или варианты. Пациенты и лица, осуществляющие уход за ними, принимают различные решения в зависимости от того, что лучше подходит в их ситуации, и руководствуются своими личными убеждениями. Родители и другие важные члены семьи должны быть способны обсуждать свои чувства, связанные с этими темами, и задавать вопросы по поводу СМА лечащему персоналу. Подобные решения не следует принимать с ходу, каждый вариант должен быть тщательно обдуман и взвешен. Все варианты, связанные с оказанием помощи при СМА, являются очень личными и должны отражать личные ценности, а также наилучшим образом соответствовать потребностям каждого отдельного пациента и лиц, осуществляющих уход за ним.



Помните, что медицинский персонал и Cure SMA всегда готовы помочь Вам. Чтобы узнать больше, ознакомьтесь с другими имеющимися брошюрами из серии «Помощь при СМА»:

- Основные сведения о дыхании
- Варианты оказания помощи
- Генетические основы СМА
- Костно-мышечная система
- Понимание СМА



twitter.com/cureSMA



[@curesmaorg](https://www.instagram.com/curesmaorg)



[facebook.com/cureSMA](https://www.facebook.com/cureSMA)

You



[youtube.com/user/FamiliesofSMA1](https://www.youtube.com/user/FamiliesofSMA1)



www.linkedin.com/company/families-of-sma



800 886 1762 · Факс 847 367 7623 · info@cureSMA.org · cureSMA.org

Последнее обновление: январь 2020 г.