

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение "Научный центр Неврологии"

Автономная некоммерческая организация  
Международный центр помощи пациентам  
с орфанными заболеваниями "Редкие Люди"

## Особенности питания при болезни Гентингтона

АНО Международный центр помощи пациентам  
с орфанными заболеваниями  
"Редкие Люди"

121471, г Москва, Можайское шоссе, дом 29, пом VI  
Контакты: 8-800-775-41-47, 8-495-151-81-69

Москва 2021



**Особенности питания при болезни Гентингтона:  
информационная брошюра для пациентов и членов их  
семей/авторы-составители: Ю.А. Селиверстов,  
С.А. Ключников, С.Н. Иллариошкин-  
Москва 2021- 20 с.**



*Генеральный директор  
Автономной некоммерческой организации  
Международный центр помощи пациентам  
с орфанными заболеваниями «Редкие Люди»  
Третьякова Марина Николаевна.*

***Межрегиональная школа здоровья  
«Благо жить» для пациентов с болезнью  
Гентингтона и их родственников.***

В ноябре 2015 года Международный центр помощи пациентам с орфанными заболеваниями «Редкие Люди» организовал Межрегиональную школу здоровья «Благо жить» для пациентов с болезнью Гентингтона и их родственников. Заявленный проект направлен на формирование модели социального сопровождения больных с тяжелыми, жизнеугрожающими, хронически прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями. Подход к оказанию помощи таким больным носит комплексный характер, с учетом понимания многомерности недуга, затрагивая не только медицинские, но прежде всего психологические, социальные стороны протекания болезни.

Важной составляющей проекта Школы здоровья становится медико-просветительская работа, связанная с формированием у пациентов мотивации к оздоровлению, воспитание культуры поддержания здоровья. Для обеспечения данного процесса внедряется практика обучения больных с редким диагнозом - Болезнь Гентингтона преодолению повседневных трудностей, самостоятельному применению врачебных рекомендаций, приобретению опыта самоконтроля и самообладания, защиты прав и интересов, иных практических умений и навыков оздоровления и сдерживания болезни, способствующих через занятия в школе расширению их жизненного пространства, личной и общественной социализации.

Специалисты нашего Центра готовы прийти к Вам на помощь!

**Контакты: 8-800-775-41-47, 8-495-151-81-69, 8-910-430-93-33**

**<http://orphanpeople.ru/>**

**<https://vk.com/idrarepeople>**

**Болезнь Гентингтона <https://vk.com/club44060350>**

## ***Болезнь Гентингтона: общие сведения.***

Болезнь Гентингтона (БГ) — это наследственное нейродегенеративное заболевание, характеризующееся многообразными симптомами, включающими прогрессирующие двигательные, когнитивные, психопатологические и метаболические нарушения.

БГ развивается из-за мутации (поломки - нарушения структуры) в одном из генов человека под названием НТТ (старое название гена - IT-15), который кодирует образование белка гентингтина. Ген НТТ и его белковый продукт (гентингтин) есть у каждого человека.

Белок гентингтин образуется практически во всех клетках нашего организма, однако больше всего его в головном мозге и яичках. Функция гентингтина до конца неизвестна, но предполагается, что, среди прочего, этот белок исключительно важен для внутриутробного развития плода, созревания и развития нервной системы.

При БГ из-за генетической мутации образуется гентингтин с нарушенной структурой. Из-за этого белок перестаёт должным образом выполнять свою функцию в организме, что приводит к развитию многообразных нарушений.

Под двигательными нарушениями понимаются непроизвольные (насильственные) движения в теле и расстройства контроля произвольных движений.

К когнитивным нарушениям относятся изменения в памяти, внимании, мышлении, способности справляться с привычными ответственными нагрузками.

Психопатологические нарушения объединяют расстройства поведения и настроения (депрессия, тревога, раздражительность, агрессивное поведение, суицидальность, апатия, галлюцинации и пр.).

Наконец, особую группу составляют метаболические нарушения — изменения в обмене веществ человека, т.е. в том, насколько хорошо питательные вещества, поступающие с пищей, усваиваются организмом, перерабатываются и расходуются для обеспечения его потребностей в энергии и «строительном материале».

### ***Проявления болезни Гентингтона.***

#### Наиболее частые двигательные нарушения:

- *Хorea и атетоз;*
- *Дистония;*
- *Мышечная ригидность;*
- *Брадикинезия;*
- *Нарушения походки и поддержания равновесия.*

#### Наиболее частые когнитивные нарушения:

- *Сложности в планировании и организации своих действий;*
- *Трудности в инициации (новой деятельности или общения/разговора);*

- Персеверации;
- Нарушения восприятия;
- Снижение критики к своему состоянию;
- Трудности в усвоении новой информации.

Наиболее частые психопатологические нарушения:

- Депрессия, апатия, тревога;
- Обсессивно-компульсивные расстройства;
- Раздражительность и агрессивное поведение.

Иные проявления:

- Нарушения обмена веществ;
- Нарушения сна.

Таким образом, БГ — это заболевание не только головного мозга, но всего организма в целом. В её течении выделяют несколько этапов.

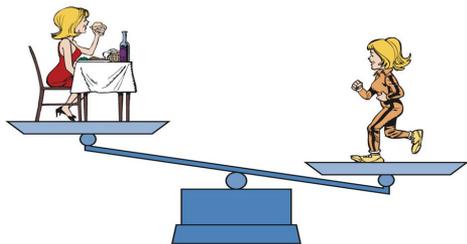
1. *Этап асимптомного носительства мутации:* период жизни, когда внешне человек не отличается от любого другого здорового человека, т.к. у него нет внешних симптомов, характерных для БГ.
2. *Ранние стадии:* появляются незначительные нарушения в координации и легко выраженные насильственные движения; могут также наблюдаться депрессия, раздражительность, трудности в планировании и организации своей деятельности; общие функциональные возможности снижаются, однако, в целом люди сохраняют свою самостоятельность в повседневной жизни.
3. *Развёрнутая стадия:* отмечается прогрессирование двигательных (непроизвольные движения и трудности в контроле произвольных движений) и недвигательных (трудности в принятии решений, организации своей жизни и планировании, изменения в настроении и поведении, снижение памяти) нарушений, что приводит к ограничению трудовой активности человека (переход на значительно более простую работу или увольнение).
4. *Поздние стадии:* человек не способен выполнять даже самые простые трудовые обязанности, самообслуживание невозможно, требуется посторонний уход и помощь во всём; наблюдаются явные когнитивные нарушения (вплоть до деменции — слабоумия); по мере прогрессирования заболевания пациент становится значительно ограничен в передвижении (инвалидное кресло или постоянное пребывание в кровати).

Более подробно о механизмах развития и симптомах БГ можно прочитать в нашем издании «Болезнь Гентингтона: информационная брошюра для пациентов и членов их семей». В этой же брошюре мы остановимся подробнее на нарушениях обмена веществ, проблеме снижения массы тела у пациентов с БГ и на том, как можно с этим справляться.

## Обмен веществ человека: масса тела и потребление пищи.

Человек получает энергию из пищи. Его тело можно сравнить с двигателем, для работы которого нужно топливо, чтобы двигаться, думать, поддерживать стабильную температуру тела и т.д.

Масса тела человека складывается из массы внутренних органов (сердце, головной мозг, печень и др.), массы мышц, благодаря которым мы можем двигаться, и массы жировой ткани.



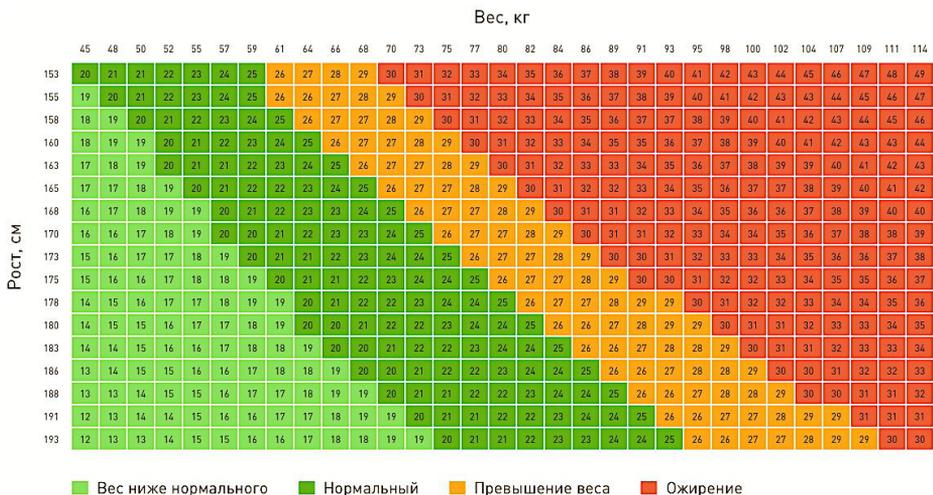
Чем же определяется масса тела каждого из нас? Масса тела зависит от количества поступающей и расходуемой энергии. Если вы потребляете меньше энергии, чем тратите, масса тела снижается. И наоборот: те, кто потребляет больше энергии, чем расходует, набирает массу тела.

Таким образом, масса тела условно складывается из соотношения потребления и усвоения энергии и её расхода. При сбалансированном питании и систематических физических нагрузках организм концентрируется на образовании, преимущественно, мышечной массы, в то время как при отсутствии должной физической активности и избыточном поступлении энергии с пищей начинает образовываться жировая ткань.

*Для того, чтобы ориентировочно понять, есть ли у человека избыток массы тела, нередко измеряют окружность талии, которая у мужчин должна быть менее 94 см, а у женщин - менее 80 см.*

Кроме того, для характеристики сбалансированности массы тела у человека принято использовать также так называемый индекс массы тела (ИМТ) — показатель, представляющий отношение массы тела в килограммах к росту в метрах в квадрате. Нормальные значения ИМТ находятся в пределах от 18,5 до 25. Значения ИМТ больше 25 свидетельствуют о наличии избыточной массы тела, а ниже 18,5 — о её недостатке. Следует помнить, что ИМТ не применим для спортсменов, беременных и кормящих женщин. Существуют также таблицы, позволяющие при знании своих массы тела и роста без расчётов определить свой ИМТ.





## *Обмен веществ и масса тела при у пациентов с болезнью Гентингтона.*

Считается, что пациентам с БГ требуется поступление дополнительной энергии с пищей, потому что их обмен веществ работает на повышенных оборотах. По этой причине снижение массы тела является одним из характерных проявлений БГ и может наблюдаться на всех этапах заболевания. Безусловно, не все больные сталкиваются с этой проблемой, но таких меньшинство. Многие пациенты тратят столько же энергии, сколько профессиональные спортсмены. По этой причине «общепринятые» диетические рекомендации по контролю массы тела порой некорректно применяются для пациентов с БГ.

Нередко снижение массы тела происходит несмотря на хороший аппетит и высокую калорийность употребляемой пищи. Причина этого явления остаётся до конца неясной. В связи с этим носителям мутации БГ рекомендуется отслеживать показатели массы своего тела.

Изменения в массе тела плюс-минус полкилограмма не сказываются на самочувствии, ведь у большинства из нас есть запас необходимой энергии в виде слоя подкожного жира. Тем не менее, когда этот запас израсходован, а расход энергии остаётся повышенным (как, например, при БГ) общий баланс энергии тела становится отрицательным.

Это приводит к тому, что человек чувствует себя уставшим, измождённым, не способным справиться с повседневными делами. Устойчивость к внешним неблагоприятным факторам и стрессам снижается, а вероятность, например, простудиться — повышается. В случае какой-либо сопутствующей болезни восстановление потребует больше времени, а риск осложнений возрастает. Вот почему так важно иметь достаточный запас энергии. Другими словами, **нормальная масса тела** имеет решающее значение.

Согласно имеющимся на сегодняшний день данным, в целом, уже на этапе асимптомного носительства мутации БГ и на ранних её стадиях у пациентов может иметь место повышенная энергетическая потребность по сравнению с другими людьми. Снижение массы тела приобретает отчётливо прогрессирующий характер на поздних стадиях заболевания и более выражено у больных с большим числом САГ-повторов.



Интересно, что более медленные темпы прогрессирования БГ отмечаются у пациентов с более высокой массой тела на момент установления клинического диагноза (когда имеются отчётливые симптомы) этого заболевания. Кроме того, более ранний возраст начала симптомов болезни, как правило, сопровождается её более агрессивным течением, включая неконтролируемое снижение массы тела. Стремительное снижение массы тела может приводить при БГ к уменьшению мышечной массы, общей слабости, повышенной склонности к инфекционным заболеваниям, а также может усиливать имеющиеся нарушения настроения и поведения.

По данным проведённых на сегодняшний день научных исследований, предполагается, что в основе нарушений обмена веществ при БГ может лежать несколько причин:

- *повышенная интенсивность обмена веществ и большие энергетические расходы, которые могут быть следствием нарушения функции области головного мозга под названием гипоталамус;*
- *вероятные нарушения при БГ функции белка гентингина не только в головном мозге, но и в других органах и тканях человека (например, в мышцах и кишечнике);*
- *недостаточное поступление энергии и питательных веществ в организм из-за нарушений глотания и трудностей при приёме пищи вообще, включая, например, ксеростомию (сухость полости рта);*
- *присутствие постоянных непроизвольных движений, требующих энергии;*
- *комбинация перечисленных выше явлений.*

### ***Что может влиять на потребление питательных веществ при болезни Гентингтона?***

*Физическое состояние: включает в себя нарушение контроля произвольных движений, непроизвольные движения, нарушение ходьбы, артикуляции и акта глотания.*

Нарушение координации движений приводит к проблемам в обращении со столовыми приборами, например, при поднесении пищи ко рту. Расстройство контроля мышц лица, шеи и диафрагмы ведёт к нарушениям жевания и проглатывания пищи. Кроме того, пациента могут беспокоить рвота и рефлюкс (заброс пищи из желудка обратно в пищевод). Всё это может делать приём пищи крайне затруднительным.

*Когнитивные нарушения, т.е. изменения в мыслительных процессах, приводящие к расстройствам планирования и организации своей деятельности, неспособности принимать решения и критически оценивать текущую ситуацию и своё состояние.*

Это может, в частности, обуславливать неадекватный выбор продуктов питания и (или) слишком быстрый приём пищи.

*Эмоциональные нарушения значительно изменяют поведение пациентов с БГ.*

Так, например, депрессия может влиять на аппетит человека, а тревога может усиливать выраженность непроизвольных движений, ещё больше нарушая акт приёма пищи (в т.ч. процесс глотания). Кроме того, возникающие у пациентов с БГ трудности при попытке приготовить еду и самостоятельно принять пищу могут приводить к ощущению отчаяния и неполноценности. Порой человеку тяжело принять необходимость изменения своей повседневной модели поведения в стандартных бытовых ситуациях и коррекции способа приготовления и (или) употребления пищи для предотвращения жизнеугрожающих ситуаций. Нарушения поведения, такие как, например, навязчивые мысли и (или) действия, также могут влиять на выбор пациентом «любимых» продуктов питания.

*Здоровье полости рта является ещё одним важным аспектом жизни пациентов с БГ, определяющим потребление ими продуктов питания.*

Нередко больным с БГ из-за дефицита массы тела рекомендуется увеличить в своём рационе долю простых углеводов (они же - «быстрые»; они легко усваиваются и повышают содержание глюкозы в крови; источники простых углеводов: мёд, сахар, варенье, сладкие газированные напитки, белый хлеб, сладкие фрукты, сиропы и пр.) и (или) кратность приёма пищи в течение дня. Вместе с тем, подобные меры могут повысить риск развития кариеса зубов. Развитие в полости рта инфекционного процесса является фактором риска распространения инфекции в нижние дыхательные пути вследствие аспирации (попадания в дыхательные пути) слюны, содержащей микробы. Кроме того, заболевания зубов также нарушают процесс питья и приёма пищи. Но из-за наличия у пациентов с БГ непроизвольных движений в теле могут возникать значительные трудности при проведении им стоматологического лечения.

По перечисленным причинам в идеале ведение пациентов с БГ должно осуществляться совместно несколькими специалистами, включая не только невролога, но и психиатра, логопеда, диетолога, стоматолога (профилактические осмотры и лечение текущих заболеваний полости рта) и инструктора лечебной физкультуры.

### ***Общие принципы питания и контроля массы тела при болезни Гентингтона.***

Важность сбалансированного и здорового питания очевидна. Это актуально для всех людей. Однако особую роль правильное питание играет при различных заболеваниях, в том числе и при БГ.

Пациентам с БГ рекомендуется измерять свою массу тела не менее одного раза в месяц.

Результаты измерений можно записывать в дневник, чтобы впоследствии было удобнее оценивать динамику этого показателя (доступен также целый ряд приложений для смартфонов, позволяющий систематически фиксировать показатели массы тела). Впоследствии на основании полученных данных, обратившись к специалисту, можно скорректировать калорийность диеты с целью обеспечения необходимого содержания макро- и микронутриентов.

*Надо ли худеть, если у пациента с БГ избыток массы тела?*

По мнению диетологов, рассматривать необходимость снижения массы тела у больных с БГ следует если:

- при наличии сопутствующих заболеваний (например, сахарный диабет или повышенное артериальное давление) ИМТ находится в диапазоне 27–30;
- при отсутствии сопутствующих заболеваний ИМТ составляет более 30.

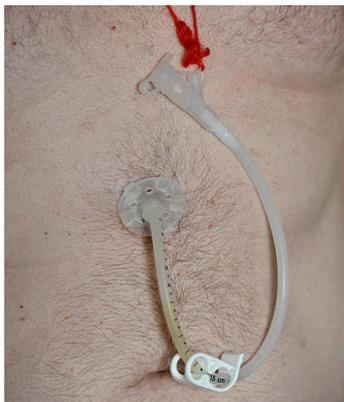
Крайне важно помнить, что **решение о необходимости снижать массу тела должно приниматься специалистом.**

В ряде случаев при дефиците массы тела специалист, к которому вы обратитесь, может посчитать целесообразным введение в рацион дополнительной нутриционной (питательной) поддержки с помощью специальных жидких или порошковых питательных смесей. В нашей стране подобные смеси производятся, например, компанией *Nutricia Advanced Medical Nutrition* (серия продуктов «Нутридринк» и «Нутризон», «Ликвиджен»). Какой именно вариант дополнительного питания выбрать, решает специалист в каждом конкретном случае.

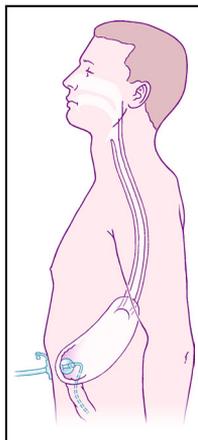
По мнению исследователей, пациентам с БГ следует поддерживать ИМТ в диапазоне значений 23–25. Дополнительная нутриционная поддержка может быть необходима в следующих случаях:

- непреднамеренное снижение массы тела более чем на 10 % от исходного значения в течение последних 3–6 месяцев;
- ИМТ менее 20 кг/м<sup>2</sup> и непреднамеренное снижение массы тела более чем на 5 % от исходных значений в течение последних 3–6 месяцев;
- изолированное снижение ИМТ менее 20 кг/м<sup>2</sup>.

Следует помнить, что на поздних стадиях заболевания при плохо корректируемых нарушениях глотания, представляющих риск для развития аспирации (попадания в дыхательные пути) и значительно ограничивающих приём пищи, может потребоваться наложение чрескожной гастростомы - отверстия, сообщающего внешнюю среду непосредственно с желудком с помощью специальной трубки.



***Человек с чрескожной гастростомой всё равно может принимать часть пищи через рот при условии отсутствия риска её аспирации.***



Зондовое питание в связи с особенностями самой процедуры его проведения (введение зонда - длинной гибкой трубки - через нос или рот непосредственно в желудок или кишечник) и сопряжённых с этим потенциальных осложнений не рассматривается как способ постоянного осуществления питания для пациентов с БГ и может использоваться только в случае крайней необходимости в течение непродолжительных периодов времени.

Далее мы остановимся на основных моментах, которые необходимо учитывать при питании у пациентов с БГ.

## *Правильная поза при приёме пищи.*

Не секрет, что правильная поза при приёме пищи является необходимым условием для всех людей. Тем не менее, людям, испытывающим трудности с проглатыванием пищи (и ухаживающим за ними лицам — сиделкам/родственникам), следует особенно внимательно относиться к этому элементу приёма пищи. Есть необходимо, сидя за столом, в спокойной обстановке, без спешки. Стул должен быть расположен близко к столу, при этом важно, чтобы у человека присутствовало достаточное количество точек опоры. При необходимости нужно создавать дополнительные элементы опоры, например, подушки за спину и пр., в том числе профилируя тем самым запрокидывание головы назад — это помогает избежать поперхивания едой.



## *Процесс приёма пищи.*

Приёмы пищи рекомендуется организовывать часто, но малыми порциями. Рекомендуется приём пищи после отдыха или короткого сна. Лучше всего, когда совместно едящие люди сидят друг напротив друга. Во время жевания и проглатывания пищи нельзя разговаривать. На время еды необходимо выключать телевизор/радио — они отвлекают от основного процесса.



Очень важным является тщательное пережёвывание пищи. При необходимости следует нарезать/измельчать/протирать пищу (например, с помощью блендера). При приёме пищи, не требующей пережёвывания, ложку следует помещать на язык, несколько надавливая на него — это активирует глотательный рефлекс. Не добавляйте много специй или легко вдыхаемых порошков в еду — они могут непроизвольно вдыхаться во время еды и вызывать кашель. В ряде случаев можно рассмотреть использование питательных смесей, которые имеют удобную для проглатывания консистенцию и содержат больше необходимых питательных веществ, чем обычная еда (см. выше).

Если у человека имеются выраженные двигательные нарушения, из-за которых он не может аккуратно принимать пищу, он может испытывать психологический дискомфорт/стесняться этого процесса и потому сокращать число приёмов пищи или их длительность, что усугубляет уже имеющиеся проблемы, связанные с питанием и массой тела. В таких ситуациях с пациентом следует обсудить этот вопрос и заверить, что даже если у него/неё не получается аккуратно принимать пищу, не испачкав одежду или стол или не разбрызгав еду или напитки, не следует этого стесняться или переживать, а надо сконцентрироваться на процессе еды.

## *Вспомогательные приёмы в процессе еды.*

Ножи и вилки с **толстой и утяжелённой ручкой** удобнее держать в руках; они также уменьшают влияние произвольных движений. Для облегчения зачерпывания пищи лучше использовать **посуду с высокими краями**, например, глубокие тарелки. Учитывая, что приём пищи может занимать длительное время, во избежание остывания еды лучше использовать **посуду с теплоизоляцией**. Может быть также полезным использование специальных **салфеток/подкладок против скольжения** посуды по столу.



В настоящее время на рынке доступен также ряд специальных ложек и вилок, нивелирующих до определённой степени влияние произвольных движений в руке на положение столового прибора в пространстве.



## Питьё.

Если у человека имеются нарушения движений и их координации, мешающие удерживать чашку с жидкостью, следует использовать утяжёлённые чашки с большими ручками (лучше — с двумя), изготовленные из небьющегося материала. Чашку не следует заполнять полностью. Для облегчения принятия жидкости можно использовать чашку с носиком/крышкой против проливания.

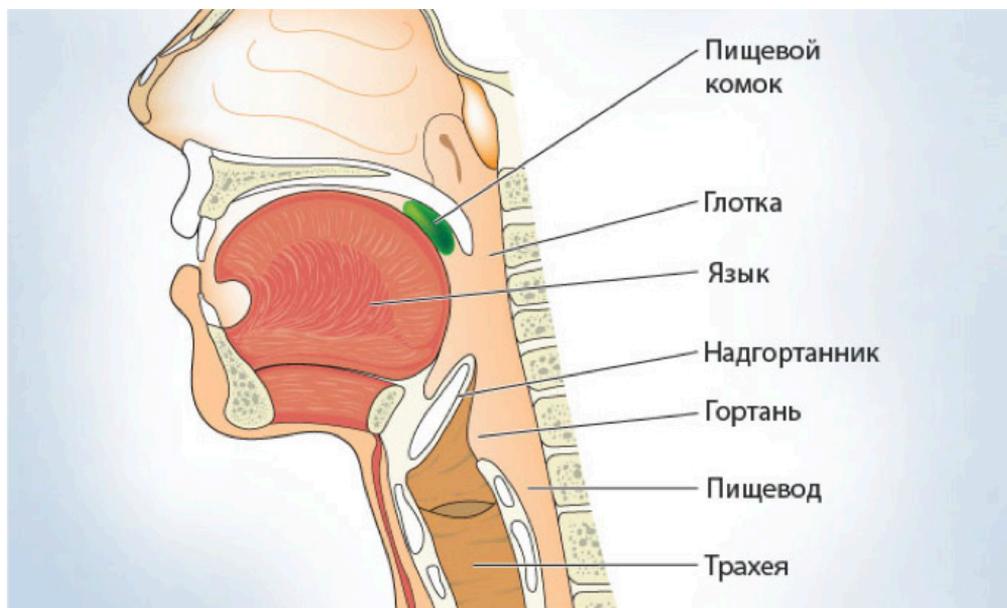


Если непроизвольные движения выражены настолько сильно, что приводят к расплёскиванию жидкости из чашки, или человек часто поперхивается жидкой пищей, целесообразно использование специальных загустителей для жидкостей (супов, молока, чая, соков, воды и пр.). Такие загустители могут использоваться как для горячих, так и для холодных жидкостей, и не изменяют вкус еды.



## Попёрхивание.

По мере прогрессирования БГ у пациентов могут появляться проблемы с проглатыванием пищи, что может приводить к поперхиванию. Попёрхивание развивается, когда пища попадает в трахею, а не в пищевод.



Причинами тому могут быть быстрый приём пищи, недостаточное её пережёвывание и разговор во время еды. Частые поперхивания могут быть причиной инфекции дыхательных путей.

В ответ на поперхивание, чаще всего, развивается кашель — это крайне важный защитный рефлекс, позволяющий вытолкнуть попавшую в дыхательные пути пищу обратно. Тем не менее, этот рефлекс срабатывает не всегда. В таких случаях понять, что человек поперхнулся, можно по резко изменившемуся цвету лица (багрово-синий).

Если в ответ на поперхивание развился кашель, не надо его подавлять - необходимо кашлять как можно сильнее.

При наличии у человека грубых нарушений глотания во избежание смертельно опасных осложнений от частых поперхиваний возникает необходимость в установке гастростомы — чрескожного отверстия на передней брюшной стенке, ведущего напрямую в желудок, для осуществления питания через трубку (см. выше).

## Уход за полостью рта.

Важным элементом в режиме питания является гигиена полости рта.

После проглатывания основной порции пищи во рту у пациентов с БГ нередко остаются небольшие её кусочки, что значительно повышает риск развития кариеса зубов. Частички пищи могут оставаться в полости рта как из-за нарушения слаженности акта глотания, так и из-за нарушений целенаправленного поиска языком остатков пищи во рту после проглатывания основной порции. Остатки густых жидкостей также могут задерживаться в полости рта, создавая предпосылки для развития кариеса зубов.



При этом с целью поддержания и (или) увеличения потребления калорий людям с БГ нередко рекомендуют делать частые перекусы высококалорийной пищей и употреблять большое количество сахара и содержащих его продуктов, таких как мёд, варенье и различного рода сиропы, что тоже повышает риск кариеса.

Таким образом, с одной стороны, требуется увеличение сахаросодержащих продуктов, а с другой стороны, это увеличение повышает риск заболеваний полости рта.

Следует тщательно удалять остатки пищи из полости рта и из межзубных промежутков и регулярно чистить зубы. Рекомендуется также пользоваться такими вспомогательными средствами, как зубная нить, ирригатор для полости рта и щётка для снятия налёта с языка. Следует проходить регулярные осмотры стоматологом.



Помимо собственно двигательных нарушений, нарушения настроения, в т.ч. апатия (безынициативность, отсутствие мотивации), могут приводить к тому, что человек с БГ перестаёт следить за собой и совершать ежедневные необходимые гигиенические процедуры, включая уход за полостью рта. В связи с этим может быть полезным систематическое напоминание и побуждение таких пациентов к выполнению необходимых процедур.



Очень важно систематически проводить стоматологические осмотры для профилактики осложнений заболеваний полости рта. В ряде случаев для проведения сложных стоматологических операций или при сильной выраженности непроизвольных движений у пациента может потребоваться проведение не местной анестезии (так называемая «заморозка»), а общей (наркоз).



Отдельно необходимо помнить о том, что у пациентов на поздних стадиях заболевания или у тех, кто к ним близок, применение некоторых восстановительных стоматологических подходов, таких как коронки или мосты, может быть нецелесообразным, т.к. впоследствии это потребует определённых поддерживающих мероприятий и повышенного ухода, что может стать крайне затруднительным по мере прогрессирования БГ. Таким образом, следует отдавать предпочтение более прагматичным подходам при решении стоматологических проблем.

## ***Влияние лекарственных препаратов на массу тела и глотание.***

Лекарственные препараты, которые назначаются при БГ, могут влиять на процесс глотания (улучшать/ухудшать).

Так, например, ряд препаратов для коррекции двигательных расстройств и изменений настроения и поведения могут иметь побочное действие в виде сухости слизистой оболочки рта (ксеростомия), что может нарушать процесс пережёвывания и проглатывания пищи. Кроме того, некоторые лекарства могут сами по себе влиять на скоординированность глотательных движений.



Обязательно говорите врачу о том, изменилась ли функция глотания на фоне изменения схемы лечения — это позволит вовремя реагировать и по возможности корректировать возникающие трудности.

Чему не следует отдавать предпочтение в рационе пациентам с болезнью Гентингтона без ожирения.

При сложностях приёма таблеток/капсул можно давать их вместе с жидкостью или йогуртом или попробовать заменить лекарственную форму (например, на сироп или пластырь).



## *Рацион при болезни Гентингтона.*

По мере прогрессирования БГ у пациентов могут появляться проблемы с проглатыванием пищи, что может приводить к поперхиванию. Поперхивание развивается, когда пища попадает в трахею, а не в пищевод.

Как уже говорилось ранее, точная причина неконтролируемого снижения массы тела при БГ до конца не выяснена. Считается, что это развивается по нескольким причинам, включая вынужденное ограничение количества потребляемой пищи (из-за нарушения жевания и акта глотания), наличие постоянных непроизвольных движений в теле, требующих энергии, а также нарушение обмена веществ в организме с расстройством усвоения питательных веществ и их ускоренным расходом.



*Алкоголь*



*Напитки*



*Бобовые и зерновые*



*Жирное мясо*



*Жирная рыба*

В целом, рацион при БГ должен включать в себя продукты, полезные для работы головного мозга, например, содержащие витамин В12 (мясо, молочные продукты, яйца, птица и пр.), антиоксиданты (фрукты и овощи, имеющие яркую окраску), незаменимые омега-3 жирные кислоты (оливковое масло, авокадо и т.д.). Вместе с тем, необходимость дополнительного приёма биологически активных добавок, содержащих, например, коэнзим (кофермент) Q10, витамин Е (токоферол), креатин и пр., должна обсуждаться непосредственно с лечащим врачом, т.к. целенаправленное применение многих из этих веществ изучалось при БГ и не показало своей эффективности — может оказаться более полезным направить материальные расходы на покупку качественной еды, блендера или на занятия с логопедом или инструктором лечебной физкультуры. Существует ряд рекомендаций относительно того, как можно повысить калорийность питания тем пациентам, у которых отмечается стремительное снижение массы тела.

## ***Продукты, которые в первую очередь следует включать в рацион пациентам с болезнью Гентингтона без ожирения.***

Необезжиренные молочные продукты (цельное молоко [жирность >4 %], заварной крем, йогурт, жирный творог), сметана, сливки, необезжиренный шоколадный молочный напиток, мороженое, фруктовый молочный коктейль.

Сливочное масло (не маргарин=гидрогенизированное масло).

Более жирные сорта мяса, такие как смешанный фарш, сырой колбасный фарш, говядина и свинина с полосками жира, гамбургеры, баранина, курица с кожей, мясо в панировке.

Жирная рыба, такая как сельдь, макрель, угорь, лосось, форель.

Пассированная и жареная рыба (филе), рыбные наггетсы.

Сыры с жирностью более 48 %, необезжиренный плавленый сыр, Бри, Камамбер, фета, сливочный сыр

Картофельное пюре (быстрого приготовления), жареный картофель и картофель-фри, чипсы.

Сахаросодержащие прохладительные напитки, фруктовые соки (без добавления сахара), мультифруктовые соки, кофе с молоком и сахаром, чай с сахаром.

Пирожное, овсяные печенья, торты, кексы, миндальное пирожное, шоколад, шоколадные конфетки.

Сливочный соус, соус на основе молока, «белый» барбекю-соус, «настоящий» майонез (67 % жирности), жирная салатная заправка, овощи в сливочном соусе.

## ***Чему не следует отдавать предпочтение в рационе пациентам с болезнью Гентингтона без ожирения.***

Обезжиренные и полуобезжиренные молочные продукты, молочные продукты с искусственными подсластителями, пахта (обезжиренные сливки), напитки без сахара, нежирный йогуртовый напиток, фруктовый лёд, сорбет.

Сливочное масло с пониженным содержанием жира.

Постная говядина и свинина, филейная свинина, бифштекс, тартар, куриная грудка.

Рагу из белой рыбы, такой как треска, хек, сайда, пикша.

Сыр с жирностью 20–30 %, обезжиренный плавленый сыр, обезжиренный творог.

Отварной картофель, отварный рис или отварные макароны.

Прохладительные и йогуртовые напитки с искусственными подсластителями, (минеральная) вода, чай и чёрный кофе без молока.

Леденцы, лакричные конфеты, несладкие мучные изделия.

Кетчуп, «красный» соус барбекю, нежирная заправка для салата, нежирный майонез.

## *Литература.*

Болезнь Гентингтона: информационная брошюра для пациентов и членов их семей / Авторы-составители: Ю.А. Селивёрстов, С.А. Ключников, С.Н. Иллариошкин. — Москва. 2016. — 26 с. ISBN 978-5-9908550-0-7.

Brotherton A., Campos L., Rowell A., et al. Nutritional management of individuals with Huntington's disease: nutritional guidelines. *Neurodegen Dis Manage* 2012; 2(1): 33–43.

Hamilton A., Heemskerk A.-W., Loucas M., et al. Oral feeding in Huntington's disease: a guideline document for speech and language therapists. *Neurodegen Dis Manage* 2012; 2(10): 45–53.

Manley G., Lane H., Carlsson A., et al. Guideline for oral healthcare of adults with Huntington's disease. *Neurodegen Dis Manage* 2012; 2(1): 55–65.