

Напитки и сладкие блюда, рекомендуемые больным дистрофической миотонией с орофарингеальной дисфагией

Шнайдер Н.А.¹, Бахтина Е.А.², Камоза Т.Л.², Козулина Е.А.¹

Vitamin-enriched drinks and dessert for myotonic dystrophy patients with oropharyngeal dysphagia

Shnaider N.A., Bakhtina Ye.A., Kamoza T.L., Kozulina Ye.A.

¹ Красноярская государственная медицинская академия им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск

² Красноярский государственный торгово-экономический институт, г. Красноярск

© Шнайдер Н.А., Бахтина Е.А., Камоза Т.Л., Козулина Е.А.

Дистрофическая миотония (ДМ; англ. congenital myotonic dystrophy, myotonic dystrophy) является наследственным мультисистемным заболеванием, при котором мутация затрагивает развитие и функционирование различных органов и тканей: гладкой и скелетной мышечной ткани, сердца, органа зрения (глаза), головного мозга. В представленном обзоре обобщены доступные сведения по вопросам рационального питания больных дистрофической миотонией с орофарингеальной дисфагией.

Myotonic dystrophy is a multisystemic disease which mutation may influence your development and function of different organs and tissue: smooth and skeletal-muscular tissue; heart; organs of the eye, brain. This review gives a simple information about balanced diet of patients myotonic dystrophy with oropharyngeal dysphagia.

Введение

Дистрофическая миотония (ДМ; англ. congenital myotonic dystrophy, myotonic dystrophy) является наследственным мультисистемным заболеванием, при котором мутация затрагивает развитие и функционирование различных органов и тканей: гладкой и скелетной мышечной ткани, сердца, органа зрения (глаза), головного мозга [7—11]. Это наиболее распространенное заболевание из класса миотоний. Клиническая картина ДМ складывается из трех синдромов: миотонического, дистрофического и синдрома вегетативно-трофических нарушений. Ключевая особенность ДМ — сочетание миотонии, которая характеризуется отсроченным расслаблением после мышечного сокращения, и прогрессирующей мышечной слабости, дистрофии (атрофии). До 1994 г. ДМ считалась однородным заболеванием. Однако в последние годы после идентификации различных мутаций при сходной клинической симптоматике, напоминающей ДМ, было показано, что это гетерогенное заболевание, представленное тремя подтипами: ДМ-1 (мутация 19q13.3), ДМ-2 (мутация 3q21) и ДМ-3 (мутация 15q21-q24). Распространенность ДМ-1 в больших популяциях около 1 : 8000 [12], распространенность ДМ-2 и ДМ-3 в настоящее время недостаточно изуче-

на [11]. Достаточно высока распространенность заболевания в Восточной Сибири и Якутии: по данным Н.А. Шнайдер и соавт. (2005), Е.А. Козулиной и соавт. (2006), в Красноярском крае распространенность ДМ-1 составляет 14,17 случая на 100 тыс. населения; по данным А.Л. Сухомясовой и соавт. (2005), распространенность ДМ-1 в Якутии — 10,32 случая на 100 тыс. [7].

В отличие от большинства других наследственных нервно-мышечных заболеваний (и от других форм миотоний в частности) клинические проявления ДМ переменны и могут различаться у больных даже в пределах одной семьи. Больные ДМ могут сталкиваться с большим числом разнообразных (необычных для миотонии) проблем, к которым можно отнести низкий уровень жизненной активности, пассивность, депрессию, облысение, нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта (в том числе нарушение глотания, дискинезия желчевыводящих путей, тонкого и толстого кишечника, атонические запоры и др.), сексуальные проблемы, что в ряде случаев приводит к возникновению недопонимания и даже к конфликтным ситуациям между пациентом и лечащим врачом. Следует помнить, что пассивное поведение пациента является, по большей мере, реальным проявлением данного заболевания, а не желанием человека.

Для ДМ характерно поражение мышц верхних и нижних конечностей, мышц лица, дыхательной мускулатуры, прогрессирующий сколиоз; ранняя двусторонняя заднекапсулярная миотоническая катаракта; поражение сердца (нарушения сердечного ритма и проводимости, кардиомиопатия, внезапная остановка сердца); нарушения эндокринной системы (сахарный диабет, нарушение репродуктивной функции и др.); поражение гладкой мускулатуры желудочно-кишечного тракта (орофарингеальная дисфункция, эзофагеальная дисфагия, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта вплоть до кишечной непроходимости — псевдообструкции кишечной проходимости, нарушение функции сфинктера прямой кишки: мегаколон; желчнокаменная болезнь) [5]; вовлечение в патологический процесс центральной и периферической нервной системы [13]. Каждый третий пациент с ДМ имеет нарушения сна (диссомнию): ночное апноэ («проклятие Ондина») и (или) гиперсомнию. При ДМ может поражаться гладкая мускулатура всего пищеварительного тракта, включая пищевод (рис. 1, 2), желудок, тонкий и толстый кишечник, анус. Пациентов могут беспокоить боли в животе, запоры или диарея. Кроме того, в патологический процесс часто вовлекаются гладкие мышцы желчного пузыря и желчевыводящих путей. У больных ДМ вероятность

дискинезии желчевыводящих путей и желчнокаменной болезни намного выше, чем в среднем в популяции. Пациенты могут предъявлять жалобы на дискомфорт после приема жирной и острой пищи, боли в правом подреберье [1].

Нарушение кинематики верхних отделов желудочно-кишечного тракта может приводить к нарушениям глотания. Во время прохождения пищевого комка по пищеводу тонические спазмы и слабость гладких мышц последнего нарушают продвижение пищи в желудок, вызывают ощущение комка в горле, а иногда приводят к аспирации пищи в верхние дыхательные пути. Необходимо рекомендовать пациентам осторожный прием пищи, маленькими порциями, исключение еды на бегу. Важна и консистенция пищи для адекватного прохождения пищевого комка и профилактики аспирации [1].

Сбалансированная диета с высоким содержанием свежих овощей, фруктов, растительных масел и продуктов из цельного зерна действительно может полностью обеспечить физиологические потребности организма больных ДМ в основных природных антиоксидантах, аскорбиновой кислоте, токоферолах, каротиноидах и многих других минорных компонентах, вносящих свой вклад в систему антиоксидантной защиты.

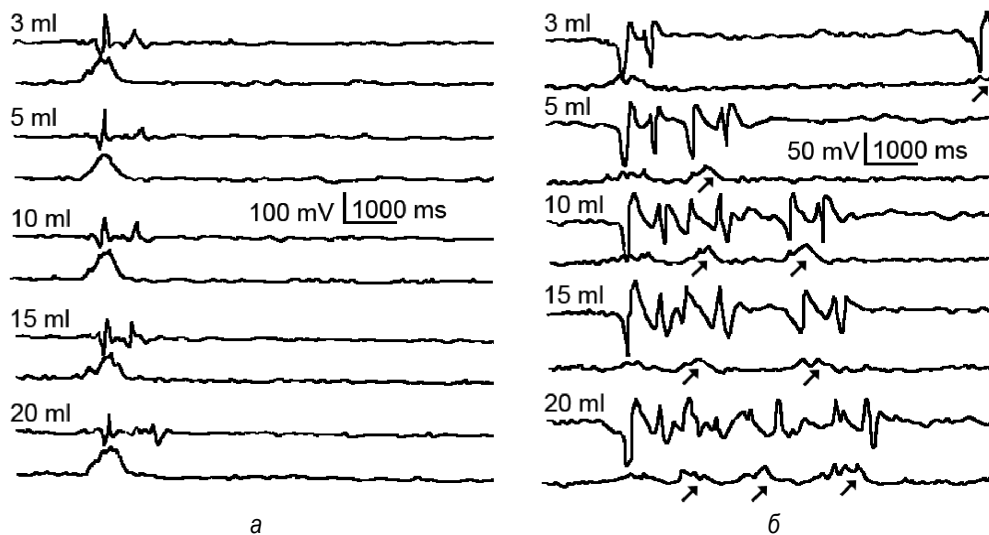


Рис. 1. Стимуляционная ЭМГ мышц глотки в норме и при ДМ с орофарингеальной дисфункцией при пероральном приеме воды в объеме от 3 до 20 мл (Ertekin С. и соавт., 2001): а — в норме прием жидкости в указанном объеме происходит за один глоток; б — больным ДМ с орофарингеальной дисфункцией необходимо сделать несколько глотков, чтобы проглотить объем жидкости от 3 до 20 мл

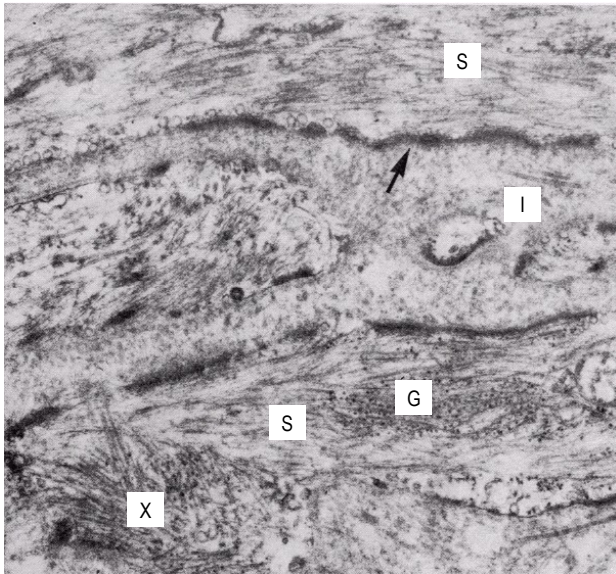


Рис. 2. Электронная микроскопия мышц пищевода при ДМ-1 (Ludatscher R.M. и соавт., 1978). В клетках гладкой мускулатуры пищевода (S) показаны дезориентированные толстые филаменты (X). Изменения плазматической мембраны показаны стрелкой: G — гликоген (glycogen); I — интерстициальное пространство (interstitial space). Ув. $\times 28500$

Однако реальный пищевой рацион преобладающего большинства пациентов, не имеющих национальной привычки и возможности употреблять большое количество перечисленных выше продуктов, крайне беден витамином С, каротиноидами и далеко не всегда оптимально обеспечен витамином Е [3].

Поскольку быстро изменить сложившуюся структуру и привычки питания больных ДМ и ликвидировать отрицательные последствия реально существующего, широко распространенного и глубокого дефицита ряда биоантиоксидантов (аскорбиновой кислоты, β -каротина, селена, а в ряде случаев и витамина Е) невозможно, возникает необходимость кардинальной перестройки рациона в сторону существенного увеличения потребления богатых антиоксидантами продуктов питания [3].

Предпочтения следует отдавать водорастворимым витаминам: С (смородина, облепиха, крыжовник, жимолость, брусника, клюква, шиповник); жирорастворимым витаминам: А, Е, К (малина, морковь); селену (санберри) [6].

Высокими антиоксидантными свойствами обладает зеленый чай. В лечебных учреждениях предпочтение отдают черному чаю, хотя целесообразнее включать в рацион зеленый чай, так как он способствует укреплению кровеносных сосудов, делает их эластичными и гибкими, снижает артери-

альное давление, уровень холестерина и сахара в крови, кроме того, обладает антикардиальным, противомикробным и противовирусным действием.

Зеленый чай

Недавнее исследование на ноккаутных мышцах показало, что высокое употребление зеленого чая может иметь терапевтический потенциал для предотвращения гибели (атрофии) миоцитов. Исследователи показали, что потребление, эквивалентное семи чашкам зеленого чая в день, приводит к уменьшению мышечной слабости конечностей у лабораторных животных. Окислительный стресс увеличивается в мышцах, где экспрессируется аномальный белок дистрофин, поэтому авторы пришли к выводу, что при наследственных заболеваниях, приводящих к синтезу аномального дистрофина или миотонинпротеинкиназы (DMPK, англ.), целесообразно употребление зеленого чая как антиоксиданта и ловушки (скавенджера) свободных радикалов, помогающего уменьшить окислительный стресс в скелетной и сердечной мускулатуре. Кроме того, употребление зеленого чая рекомендуется беременным женщинам, страдающим ДМ, для уменьшения мышечной слабости как у самих пациенток, так и для уменьшения степени выраженности дистресс-синдрома и мышечной гипотонии у плода (гипокинезия плода) и новорожденных (синдром вялого ребенка) в случае наследования конгенитальной ДМ.

Несмотря на то, что эффективность употребления зеленого чая не исследована у людей, страдающих ДМ, он может быть рекомендован при разработке лечебного питания, поскольку безопасен и не имеет значимых негативных эффектов.

Чтобы зеленый чай проявлял все свои полезные свойства, необходимо его правильно заваривать и пить. Для заварки следует использовать фильтрованную, свежее кипяченую воду. Большое значение для качества заварки имеет температура воды. Она должна быть примерно не выше 80°C . Перед заваркой чайник ополаскивают горячей водой (идеально, если чайник прогрет до той же температуры, что и вода), а затем по норме всыпают зеленый чай. На один стакан чая полагается 50 мл заварки и 150 мл воды. Чай заливают горячей водой трижды: сначала на треть объема чайника и настаивают 1 мин, затем на половину объема чайника, через минуту заливают в третий раз на три четверти объема и настаивают еще 2 мин. Чай из чайника выливается наполовину, а в оставшуюся часть добавляют кипяток. Зеле-

ный чай заваривают 2—3 раза. Однако в некоторых странах Востока считают, что первую заварку лучше вообще слить, а пить только настой, полученный при втором заваривании. При втором заваривании исчезает горчинка и терпкость, однако количество полезных веществ меньше, чем в первой заварке.

Холодные напитки

Помимо горячих напитков в рацион больных ДМ в нашей стране необходимо включать холодные напитки, приготовленные из растительного сырья, доступного в Российской Федерации.

Холодные напитки дают больным ДМ для обогащения рациона витаминами и минеральными веществами.

Предпочтения следует отдавать:

— морковному соку: морковь, натертую на терке, отжимают и употребляют сок в натуральном виде [4];

— настою из черники на воде: чернику с добавлением сахара заливают кипятком и оставляют до утра, после процеживания и отжимания настоек готов [4];

— напиток из шиповника: ягоды вымыть, залить горячей водой и, закрыв крышкой, варить 15 мин, затем с огня снять и настаивать 4—6 ч, добавить сахар и процедить, для аромата можно добавить немного лимонной цедры;

— напиток из облепихи: облепиху промыть, обсушить, растереть с сахаром, залить кипяченой водой, дать настояться 30 мин, откинуть на ситечко, охладить;

— напиток из смородины: свежие ягоды разминают, отжимают сок, мезгу заливают водой и кипятят 5—10 мин, затем добавляют сахар, дают снова закипеть, охлаждают, процеживают, в охлажденный отвар добавляют сок смородины, лимонную кислоту, все хорошо перемешивают;

— отвару из пшеничных отрубей: отруби опускают в кипящую воду, варят в течение часа, процеживают дважды через сито или марлю [4].

Кроме того, больным ДМ могут быть рекомендованы напитки из брусники, клюквы, санберри и т.д. Необходимо помнить о том, что температура подачи холодных напитков для больных ДМ должна быть не ниже 20 °С.

Горячие и холодные напитки рекомендуются больным ДМ без орофарингеальной дисфагии, на ранних этапах ее развития и со средней степенью тяжести течения заболевания. На поздних стадиях горячие и холодные напитки исключаются, поскольку повышается риск пенетрации и аспира-

ции в верхние дыхательные пути, однако рекомендуется употребление густых сладких блюд (кисели, муссы, самбуки), что защищает дыхательные пути от аспирации.

Сладкие блюда

Вкус, аромат, нежная консистенция сладких блюд очень быстро вызывают аппетит у больных ДМ. Готовят сладкие блюда из плодов и ягод, мучных и крупяных продуктов. Сладкие блюда, в состав которых входят свежие плоды и фрукты, являются источником витаминов для больных ДМ. Технология приготовления этих блюд должна обеспечивать максимальное сохранение витаминов. Для больных ДМ без орофарингеальной дисфагии и на ранних этапах ее развития можно рекомендовать употребление мягких плодов и фруктов в натуральном виде.

В рацион больных ДМ должны быть включены кисели из клюквы, брусники, смородины, шиповника, облепихи. Однако необходимо помнить о консистенции киселей. В зависимости от введенного крахмала различают полужидкие (жидкие), средней густоты и густые кисели. Полужидкие (жидкие) кисели рекомендуются больным ДМ с легкой степенью тяжести течения заболевания. Кисели средней густоты необходимо включать в рацион больным ДМ со средней степенью тяжести течения заболевания. Густые кисели рекомендуются на поздних стадиях течения заболевания.

Компоты готовят из свежих, сушеных, консервированных плодов и ягод как в различных сочетаниях, так и одного какого-либо вида. Для улучшения вкуса компоты из сухофруктов рекомендуется варить за 10—12 ч до реализации, так как в результате настаивания в отвар переходят ароматические и вкусовые вещества [2]. Для приготовления протертых компотов плоды и ягоды после готовности откидывают, протирают, вводят отвар, добавляют сахар, доводят до кипения и охлаждают. Компоты рекомендуются больным ДМ без орофарингеальной дисфагии и на самых ранних этапах ее развития.

Заключение

Таким образом, в зависимости от степени тяжести заболевания больным ДМ назначаются соответствующие напитки и сладкие блюда, являющиеся источником витаминов и минеральных веществ.

Литература

1. *Миотония*: Руководство для врачей / Под ред. Н.А. Шнайдер, С.Ю. Никулиной, В.В. Шпраха. М.: НМФ «МБН», 2005. С. 245.
2. *Сборник рецептур блюд и кулинарных изделий диетического питания* / Под ред. В.Т. Лапиной. М.: Хлебпродинформ, 2002. С. 632.
3. *Спиричев В.Б.* Витамины-антиоксиданты в профилактике и лечении сердечно-сосудистых заболеваний. Витамин Е // *Вопр. питания*. 2003. № 6. С. 45—51.
4. *Справочник по диетологии* / Под ред. А.А. Покровского, М.А. Самсонова. М.: Медицина, 1981. С. 704.
5. *Шнайдер Н.А., Бахтина Е.А., Козулина Е.А. и др.* Орофарингеальная дисфагия у больных дистрофической
6. миотонией // *Международ. неврол. журн.* 2007. Т. 14. № 4. С. 4—12.
7. *Шнайдер Н.А., Бахтина Е.А., Макарова Л.Г. и др.* Роль селена в питании больных с дистрофической миотонией // *Вестн. НГУ*. 2008. № 1. С. 91—96.
8. *Adler V., Pincus M.R., Posner S. et al.* Effects of chemopreventive selenium compounds on Jun N-kinase activities // *Carcinogenesis*. 1996. V. 17. P. 1849—1854.
9. *Fardaei M., Rogers M.T., Thorpe H.M. et al.* Three proteins, MBNL, MBLL and MBXL, co-localize in vivo with nuclear foci of expanded-repeat transcripts in DM1 and DM2 cells // *Hum. Mol. Genet.* 2002. V. 11. P. 805—814.
10. *Harper P.S., Harley H.G., Reardon W. et al.* Anticipation in myotonic dystrophy: new light on an old problem // *Am. J. Hum. Genet.* 1992. V. 51. P. 10—16.
11. *Kurihara T.* New classification and treatment for myotonic disorders // *Int. Med.* 2005. V. 44. № 10. P. 1027—1032.
12. *Larkin K., Fardaei M.* Myotonic dystrophy — a multigene disorder // *Brain Res. Bull.* 2001. V. 56. P. 389—395.
13. *Liquori C., Ricker K., Moseley M.L. et al.* Myotonic dystrophy type 2 caused by a CCTG expansion in intron 1 of ZNF9 // *Science*. 2001. V. 293. P. 864—867.
14. *Ogata A., Terae S., Fujita M., Tashiro K.* Anterior temporal white matter lesions in myotonic dystrophy with intellectual impairment: an MRI and neuropathological study // *Neuroradiology*. 1998. V. 40. P. 411—415.