

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПИТАНИЮ ПРИ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА

БЛАГОДАРНОСТЬ:

- Dr Zoe Davidson
- Prof dr Annamaria de Luca
- Prof dr Marta Fiorotto
- Dr Ros Quinlivan
- Elizabeth Vroom, DDS
- Dr Jarod Wong
- Duchenne Parent Project Netherlands

ДЕТИ (до 10 лет)

Что мы должны знать?

- Основной проблемой, связанной с питанием в детстве, является контроль веса. У мальчиков с МД уже с 5-летнего возраста могут появляться проблемы с избыточным весом. Увеличению веса могут способствовать многие факторы, в том числе терапия глюкокортикостероидами (стероидная терапия) и снижение физической активности. Излишний вес может затруднить ходьбу и выполнение движений, а также увеличить риск развития обструктивного апноэ во сне.
- Стероидная терапия так же, как МД, может повлиять на здоровье костей. Для поддержания здоровья костей с раннего детства, важно убедиться, что диета включает в себя соответствующие питательные вещества (кальций, витамин Д и белок).
- Детство - важное время для развития привычек здорового питания, которые будут сопровождать ребенка на его жизненном пути.
- Вы могли прочитать или услышать о ряде пищевых добавок, которые предлагаются к использованию при МД. В настоящее время нет достаточных научных доказательств, чтобы рекомендовать любые добавки для мальчиков с МД. Кроме того, неправильное или неконтролируемое использование добавок может привести к опасным взаимодействиям препаратов, которые ребенок принимает постоянно, с этими самыми добавками.



ДЕТИ (до 10 лет)

Что мы должны делать?

- Познакомьтесь с диетологом в вашей клинике, специализирующимся на нервно-мышечных заболеваниях. Диетолог поможет дать точную оценку рациона питания ребенка, выяснит, является ли количество потребляемых питательных веществ (кальций и другие витамины) достаточным. Если у ребенка есть проблемы с лишним весом, диетолог поможет подобрать соответствующую диету для поддержания веса в норме.
- Регулярные измерения роста и веса (по крайней мере, каждые 6 месяцев) важны для мониторинга изменений этих показателей. Эти измерения могут быть проведены в вашей клинике или вашим местным врачом, медсестрой или диетологом. Измерения роста и веса также должны быть нанесены на диаграмму роста для мониторинга веса и роста с течением времени.
- Ключевой период, когда увеличение веса может стать неконтролируемым — это когда мальчики начинают терапию стероидами. Стероиды могут способствовать увеличению аппетита. Рекомендации диетолога должны включать в себя способы снижения повышенного аппетита.

- Ваш физический терапевт должен порекомендовать безопасные упражнения, чтобы ваш сын оставался активным, насколько это возможно. Это поможет держать вес в норме и поддерживать здоровье костей.
- Сосредоточьтесь на развитии здоровых привычек в еде: например, ешьте всей семьей, вовлекая своего сына в приготовление пищи, исследуя и пробуя новые продукты.
- Ваш специалист по нервно-мышечным заболеваниям должен контролировать уровень витамина Д в организме и в нужный момент определить, нужен ли вашему сыну витамин Д дополнительно. Большинству мальчиков необходимо все же ввести Витамин Д в рацион в виде пищевой добавки.
- Прием любых пищевых добавок, помимо кальция и витамина Д, должен быть обсужден с вашим специалистом по нервно-мышечным заболеваниям. По результатам исследований, специалист должен сделать назначения, учитывая нехватку элементов в диете и на основании тех лекарственных препаратов, которые ваш сын в настоящее время принимает. Не принимайте собственных решений об использовании добавок, основанных на неподтвержденных данных об их безопасности.



ДЕТИ (до 10 лет)

Есть ли что-то конкретное, что мой сын должен есть?

- Для мальчиков с МД нет специальной диеты. Сосредоточьтесь на употреблении широкого спектра разнообразных продуктов из пяти основных групп: фрукты, овощи, мясо, мясные альтернативы и яйца, молочные продукты, зерно и крупы.
- Выберите цельнозерновой хлеб и крупы, чтобы увеличить количество клетчатки в рационе и помочь с контролем уровня глюкозы.
- Выберите рыбу, оливковое масло, орехи и семена (в правильной порции, чтобы избежать излишней калорийности) в качестве естественного диетического потребления моно- или полиненасыщенных жирных кислот.
- Ваш сын должен потреблять молочные продукты или различные обогащенные кальцием молочные альтернативные продукты (например, миндальное или соевое молоко) 3-4 раза в день. Обратите внимание, что избыток соевых продуктов содержит фитоэстрогены, которые могут противоречить действию андрогенов (например, тестостерона).

Если ваш сын не любит молочные продукты или имеет непереносимость, может потребоваться добавление кальция в виде пищевой добавки.

- Основными источниками витамина Д являются солнечный свет, жирная рыба (например, лосось, форель), обогащенные пищевые продукты (молоко, маргарин), а также грибы, подвергающиеся воздействию ультрафиолетового света. Находясь на солнце, важно следовать рекомендациям по безопасности. Если у вашего сына действительно низкий уровень витамина Д в крови, необходимо ввести в рацион его в качестве пищевой добавки.
- Будьте внимательны к потреблению соли. Уменьшите или уберите соль из приготовления пищи и на столе. Для придания блюдам вкуса, могут быть использованы травы и специи. Вместе с солью следует исключить из рациона и фаст фуд, полуфабрикаты, так как в них содержится слишком большое количество соли и калорий.



ДЕТИ (до 10 лет)

- Не забывайте о жидкости! Вода является лучшим напитком, с небольшим количеством молока в течение дня. Избегайте соков, безалкогольных напитков, спортивных / энергетических напитков и других подслащенных сахаром напитков. Это также очень важно для здоровья зубов. Следует избегать подслащенные йогуртовые напитки, так как сочетание низкого pH и сахара может вызвать кариес.
- Для здоровья зубов избегайте липких сладких продуктов или продуктов с высоким содержанием сахара, которые остаются во рту в течение длительного времени (например: твердые конфеты, леденцы). Уменьшите количество приёмов сладкой пищи и напитков.
- Ограничьте потребление высококалорийных продуктов, которые дают мало питательных веществ (например, фаст-фуды, жареные во фритюре продукты, чипсы, конфеты, шоколад, полуфабрикаты).

- Так же важно КОГДА вы едите. Рекомендуется трехразовое питание с питательным перекусом между основными приемами пищи (например, простой греческий йогурт, фрукты или немного орехов).
- Старайтесь включать во все приемы пищи и перекусы, а не только во время основного ужина, продукты, богатые белком. Мальчики должны потреблять, по крайней мере, рекомендуемую норму белка, установленную в вашей стране. Есть некоторые белки, которые организм использует более эффективно, такие как яйца и сывороточный протеин. Они имеют высокую биологическую ценность. Если ваша семья или сын придерживаются вегетарианской или веганской диеты, важно есть различные растительные белки. Диетолог должен вам помочь составить план, чтобы в рационе вашего сына присутствовало достаточное количество белка.
- **Наслаждайтесь едой!**



МАЛЬЧИКИ И ПОДРОСТКИ (10-18 лет)

Что мы должны знать?

- По мере того, как мальчики теряют способность к самостоятельной ходьбе и всё чаще начинают передвигаться в инвалидном кресле, потребность организма в энергии снижается. Это может привести к избыточному весу, если эти изменения не сопровождаются эквивалентным изменением потребляемой энергии. Это значит, что со снижением двигательной активности должно уменьшаться и количество потребляемых калорий.
- Из-за снижения двигательной активности могут возникнуть проблемы с опорожнением кишечника (запоры).
- Для поддержания здоровья костей важно убедиться, что диета включает в себя соответствующие питательные вещества (кальций, витамин Д и белок).
- Снижению силы верхних конечностей может повлиять на самостоятельный прием пищи.
- Жевание и глотание некоторых продуктов может стать затруднительным.
- МД может повлиять на способность организма регулировать уровень глюкозы (сахара).
- Существует множество индивидуальных факторов, влияющих на выбор продуктов питания подростками, включая школу, социальные ситуации и развитие чувства идентичности и независимости. Это важно признать и рассмотреть.



МАЛЬЧИКИ И ПОДРОСТКИ (10-18 лет)

Что мы должны делать?

- Познакомьтесь с диетологом в вашей клинике, специализирующимся на нервно-мышечных заболеваниях. Диетолог поможет дать точную оценку рациона питания ребенка, выяснит, является ли количество потребляемых питательных веществ (кальций и другие витамины) достаточным.
- Если у вашего сына есть проблемы с лишним весом, диетолог поможет подобрать соответствующую диету для поддержания веса в норме, а также порекомендует, как справляться с запором.
- Регулярные измерения роста и веса (по крайней мере, каждые 6 месяцев) важны для мониторинга изменений этих показателей. Эти измерения могут быть проведены в вашей клинике или вашим местным врачом, медсестрой или диетологом. Измерения роста и веса также должны быть нанесены на диаграмму роста для мониторинга веса и роста с течением времени.
- Невролог или главный врач вашего сына должен контролировать уровень глюкозы посредством анализа крови. При обнаружении отклонений в анализах, может потребоваться направление к эндокринологу.

- Вам / вашему сыну могут потребоваться лекарства для помощи при запорах. Избегайте бесконтрольного применения слабительных и клизм. Ваш врач может помочь и предложить стратегию верного применения слабительных средств, которые не повлияют на электролитный баланс и абсорбцию лекарственных средств. Для предотвращения запоров, в рационе питания должны присутствовать волокна и достаточное потребление жидкости.
- Физический терапевт или ваш специалист по нервно-мышечным заболеваниям должен помочь с различными типами оборудования для кормления, чтобы облегчить прием пищи и сделать его менее энергозатратным.
- Для облегчения жевания и глотания могут потребоваться изменения текстур пищевых продуктов или выбор продуктов с определенными текстурами. В этом может помочь логопед.
- Ваш специалист по нервно-мышечным заболеваниям должен контролировать уровень витамина Д в организме и в нужный момент определить, нужен ли вашему сыну витамин Д дополнительно. Большинству мальчиков необходимо ввести Витамин Д в рацион в виде пищевой добавки.
- В подростковом возрасте особенно важно поддерживать своего сына в развитии здоровых привычек в еде, а также объяснить их внешнее влияние на выбор продуктов питания.



МАЛЬЧИКИ И ПОДРОСТКИ (10-18 лет)

Есть ли что-то конкретное, что мой сын должен есть?

- Для мальчиков с МД нет специальной диеты. Сосредоточьтесь на употреблении широкого спектра разнообразных продуктов из пяти основных групп: фрукты, овощи, мясо, мясные альтернативы и яйца, молочные продукты, зерно и крупы.
- Выберите цельнозерновой хлеб и крупы, чтобы увеличить количество клетчатки в рационе и помочь с контролем уровня глюкозы.
- Выберите рыбу, оливковое масло, орехи и семена (в правильной порции, чтобы избежать излишней калорийности) в качестве естественного диетического потребления моно- или полиненасыщенных жирных кислот.
- Ваш сын должен потреблять молочные продукты или различные обогащенные кальцием молочные альтернативные продукты (например, миндальное или соевое молоко) 3-4 раза в день. Обратите внимание, что избыток соевых продуктов содержит фитоэстрогены, которые могут противоречить действию андрогенов (например, тестостерона).

Если ваш сын не любит молочные продукты или имеет непереносимость, может потребоваться добавление кальция в виде пищевой добавки.

- Основными источниками витамина Д являются солнечный свет, жирная рыба (например, лосось, форель), обогащенные пищевые продукты (молоко, маргарин), а также грибы, подвергающиеся воздействию ультрафиолетового света. Находясь на солнце, важно следовать рекомендациям по безопасности. Если у вашего сына действительно низкий уровень витамина Д в крови, необходимо ввести в рацион его в качестве пищевой добавки.
- Будьте внимательны к потреблению соли. Уменьшите или уберите соль из приготовления пищи и на столе. Для придания блюдам вкуса, могут быть использованы травы и специи. Вместе с солью следует исключить из рациона и фаст фуд, полуфабрикаты, так как в них содержится слишком большое количество соли и калорий.



МАЛЬЧИКИ И ПОДРОСТКИ (10-18 лет)

- Не забывайте о жидкости! Вода является лучшим напитком, с небольшим количеством молока в течение дня. Избегайте соков, безалкогольных напитков, спортивных / энергетических напитков и других подслащенных сахаром напитков. Это также очень важно для здоровья зубов. Следует избегать подслащенные йогуртовые напитки, так как сочетание низкого pH и сахара может вызвать кариес.
- Для здоровья зубов избегайте липких сладких продуктов или продуктов с высоким содержанием сахара, которые остаются во рту в течение длительного времени (например: твердые конфеты, леденцы). Уменьшите количество приёмов сладкой пищи и напитков.
- Ограничьте потребление высококалорийных продуктов, которые дают мало питательных веществ (например, фаст-фуды, жареные во фритюре продукты, чипсы, конфеты, шоколад, полуфабрикаты).

- Так же важно КОГДА вы едите. Рекомендуется трехразовое питание с питательным перекусом между основными приемами пищи (например, простой греческий йогурт, фрукты или немного орехов).
- Старайтесь включать во все приемы пищи и перекусы, а не только во время основного ужина, продукты, богатые белком. Мальчики должны потреблять, по крайней мере, рекомендуемую норму белка, установленную в вашей стране. Есть некоторые белки, которые организм использует более эффективно, такие как яйца и сывороточный протеин. Они имеют высокую биологическую ценность. Если ваша семья или сын придерживаются вегетарианской или веганской диеты, важно есть различные растительные белки. Диетолог должен вам помочь составить план, чтобы в рационе вашего сына присутствовало достаточное количество белка.
- **Наслаждайтесь едой!**



ВЗРОСЛЫЕ (18 > лет)

Что я должен знать?

- Поддержание веса в норме становится все более трудным. Мужчины с МД могут испытывать либо недостаток в весе или наоборот, иметь избыточный вес, а иногда, на разных жизненных этапах, бороться и с тем и с другим.
- Повышенная слабость мышц легких может увеличить потребности организма в энергии (калориях), что может привести к снижению веса. Однако, если вы уже используете дыхательную поддержку посредством аппарата неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ), это снизит потребности организма в энергии и может привести наоборот к набору веса. Контроль питания и дыхательная поддержка имеют свои сложности. Опытный диетолог должен рассчитать норму калорий, необходимых вам ежедневно.
- Если вес снижается слишком быстро, то следует рассмотреть вопрос об установке гастростомической трубки.
- Часто возникают проблемы с жеванием и глотанием.
- Желудочно-кишечные проблемы могут стать более заметными, такие как запор, замедленное пищеварение, чувство сытости, вздутие живота. Эти проблемы также могут снизить аппетит и сделать прием пищи менее желательным.
- Для поддержания здоровья костей важно убедиться, что диета включает в себя соответствующие питательные вещества (кальций, витамин Д).
- Периоды стресса (например, операция или болезнь) могут повлиять на ваш стиль питания и вес.
- МД может повлиять на способность организма регулировать уровень глюкозы (сахар), тем более у мальчиков/мужчин, которые не используют стероиды.
- Длительные периоды с небольшим или отсутствием приема пищи (перорально или через ПЭГ) могут вызвать метаболические осложнения (кетоацидоз). Важно регулярно питаться, даже когда болеешь.



ВЗРОСЛЫЕ (18 > лет)

Что я должен делать?

- Контролируйте свой вес. В идеале старайтесь измерять свой вес каждые 3-6 месяцев. Вес может меняться быстро, поэтому следите и за другими признаками: например, за тем, как сидит на вас одежда (более свободно или наоборот).
- Если вам нужна помощь, чтобы контролировать свой вес, диетолог сможет составить для вас индивидуальную диету для похудения или набора веса.
- Логопед должен контролировать правильность текстуры продуктов и жидкости для поддержания функций жевания и глотания.
- Физический терапевт или ваш специалист по нервно-мышечным заболеваниям должен помочь с различными типами оборудования для кормления, чтобы облегчить прием пищи и сделать его менее энергозатратным.
- Ваш врач должен контролировать уровень глюкозы посредством анализа крови. При обнаружении отклонений в анализах, может потребоваться направление к эндокринологу.
- По мере возникновения проблем с желудочно-кишечным трактом, может потребоваться консультация гастроэнтеролога.

• По мере возникновения проблем с желудочно-кишечным трактом, может потребоваться консультация гастроэнтеролога.

• Ваш врач должен контролировать уровень глюкозы посредством анализа крови. При обнаружении отклонений в анализах, может потребоваться направление к эндокринологу.

• По мере возникновения проблем с желудочно-кишечным трактом, может потребоваться консультация гастроэнтеролога.

Поговорите с вашим специалистом или местным врачом, если вы заметили эти проблемы.

• Ваш врач должен контролировать уровень витамина Д в организме и в нужный момент определить, нужен ли вам витамин Д дополнительно. Большинству мужчин необходимо ввести Витамин Д в рацион в виде пищевой добавки. Если вы не можете есть пищу регулярно в течение длительного периода, обратитесь к врачу, чтобы избежать метаболических осложнений.



ВЗРОСЛЫЕ (18 > лет)

Есть ли что-то конкретное, что я должен есть?

- Для мужчин с МД нет специальной диеты. Сосредоточьтесь на употреблении широкого спектра разнообразных продуктов из пяти основных групп: фрукты, овощи, мясо, мясные альтернативы и яйца, молочные продукты, зерно и крупы.
- Выберите цельнозерновой хлеб и крупы, чтобы увеличить количество клетчатки в рационе и помочь с контролем уровня глюкозы.
- Выберите рыбу, оливковое масло и орехи и семена (в правильной порции, чтобы избежать высоких калорий) в качестве естественного диетического потребления моно- или полиненасыщенных жирных кислот.
- Молочные продукты важны для здоровья костей. Вы должны потреблять молочные продукты или различные обогащенные кальцием молочные альтернативные продукты (например, миндальное или соевое молоко) 3-4 раза в день. Обратите внимание, что избыток соевых продуктов содержит фитоэстрогены, которые могут противоречить действию андрогенов (например, тестостерона). Если вы не любите молочные продукты или не переносите их, может потребоваться добавление кальция в виде пищевой добавки.

Если вы не любите молочные продукты или не переносите их, может потребоваться добавление кальция в виде пищевой добавки.

- Основными источниками витамина Д являются солнечный свет, жирная рыба (например, лосось, форель), обогащенные пищевые продукты (молоко, маргарин), а также грибы, подвергающиеся воздействию ультрафиолетового света. Находясь на солнце, важно следовать рекомендациям по безопасности. Если у вас действительно низкий уровень витамина Д в крови, необходимо ввести в рацион его в качестве пищевой добавки.
- Обсудите потребление соли с вашим кардиологом. Для придания блюдам вкуса, могут быть использованы травы и специи. Будьте внимательны, в полуфабрикатах содержится очень много соли.
- Для облегчения жевания и глотания, могут потребоваться изменения текстур пищи или выбор пищи с определенными текстурами. В этом вам должен помочь логопед.
- Ограничьте потребление высококалорийных продуктов, которые дают мало питательных веществ (например, фаст-фуды, жареные во фритюре продукты, чипсы, конфеты, шоколад, полуфабрикаты).



ВЗРОСЛЫЕ (18 > лет)

- Не забывайте о жидкости! Вода является лучшим напитком, с небольшим количеством молока в течение дня. Избегайте соков, безалкогольных напитков, спортивных / энергетических напитков и других подслащенных напитков. Это также очень важно для здоровья зубов. Следует избегать подслащенные йогуртовые напитки, так как сочетание низкого pH и сахара может вызвать кариес.
- Пейте воду после еды, чтобы очистить рот и горло от остатков пищи.
- Вода в сочетании с продуктами с высоким содержанием клетчатки (цельнозерновые, фрукты и овощи) может помочь при запорах. Также полезны и дополнительные волокна.
- Для здоровья зубов избегайте липких сладких продуктов или продуктов с высоким содержанием сахара, которые остаются во рту в течение длительного времени (например, карамель). Уменьшите количество приёмов сладкой пищи и напитков.
- Чтобы уменьшить вздутие живота, необходимо понять, какие продукты вызывают вздутие (например, лук, газированные напитки, продукты, содержащие глютен, дрожжи и многое другое), следует уменьшить их потребление, основываясь на собственных ощущениях. Пробиотическая добавка поможет избежать вздутия живота.

• Так же важно КОГДА вы едите. Рекомендуется трехразовое питание с питательным перекусом между основными приемами пищи (например, простой греческий йогурт, фрукты, орехи). Если у вас такие проблемы как рефлюкс, вздутие живота или медленное пищеварение, рекомендуются небольшие частые приемы пищи.

• Старайтесь включать во все приемы пищи и перекусы, а не только во время основного ужина, продукты, богатые белком. Вы должны потреблять по крайней мере рекомендуемую норму белка, установленную в вашей стране. Есть некоторые белки, которые организм использует более эффективно, такие как яйца и сывороточный протеин. Они имеют высокую биологическую ценность. Если вы придерживаетесь вегетарианской или веганской диеты, важно употреблять в пищу различные растительные белки. Диетолог должен вам помочь составить план, чтобы в вашем рационе присутствовало достаточное количество белка.

• В дополнение к хорошо известным рискам для здоровья, есть дополнительные причины при наличии МД быть осторожным с алкоголем. Алкоголь может повлиять на метаболизм, изменяя терапевтические уровни лекарственных веществ с нежелательными эффектами. Алкоголь может вызвать обезвоживание, он также является калорийным, поэтому при избыточном весе с ним следует быть осторожным и алкоголь влияет на здоровье костей.

• **Наслаждайтесь едой!**

