

A.A. Belkin – Doctor of Sciences (Medicine), Professor
A.V. Kulikov – Doctor of Sciences (Medicine), Professor
*Автор ответственный за переписку (Corresponding author):
orasmanbeto@mail.ru

УДК: 616.832– 009.54:612.392

АКТУАЛЬНОСТЬ НУТРИЦИОЛОГИЧЕСКОЙ ПОДДЕРЖКИ У БОЛЬНЫХ С СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

Быкова Софья Александровна, Ондар Вера Семеновна

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно– Ясенецкого»

Красноярск, Россия

Аннотация

Введение. У больных со спинально– мышечной атрофией (СМА) есть риск недостаточности питания из– за дисфагии и нарушения усвоения нутриентов. Однако, у ряда больных имеется и риск избыточной массы тела в связи со снижением энергозатрат при прогрессирующей утрате способности к ходьбе. **Цель исследования** – продемонстрировать актуальность персонализированной нутрициологической поддержки больных СМА. **Материал и методы.** В исследовании проводилась работа с больными СМА в неврологическом отделении КГБУЗ Краевой клинической больницы. Оценивался нутрициологический статус по данным белковых фракций, индексу массы тела (ИМТ) и содержания отдельных компонентов состава тела, определяемых при проведении биоимпедансного анализа. Индивидуальный расчет каллоража проводился по формуле Харисона– Бенедикта. **Результаты.** При проведенных наблюдениях была определена необходимость высокоперсонализированного подхода к нутрициологической поддержке больных СМА с обязательной оценкой белковых фракций, расчета каллоража с определением количества белков, жиров, углеводов и полноценной оценкой нутрициологического статуса с учетом ИМТ и содержания отдельных компонентов состава тела. **Выводы.** Адекватная нутрициологическая поддержка с использованием оценки белковых фракций, ИМТ и биоимпедансного анализа, расчета каллоража по стандартизированным формулам, может позволить предотвратить развитие белковой недостаточности и «истощения» больных.

Ключевые слова: спинальная мышечная атрофия, действительный расход энергии, нутрициология.

RELEVANCE OF NUTRITIONAL SUPPORT IN PATIENTS WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY

Bykova Sofya Alexandrovna, Ondar Vera Semenovna

Department of Nervous Diseases with a Course of Vocational Education

Krasnoyarsk State Medical University

Krasnoyarsk, Russia

Abstract

Introduction. Patients with spinal– muscular atrophy (SMA) are at risk of malnutrition due to dysphagia and impaired absorption of nutrients. However, a number of patients also have a risk of overweight due to a decrease in energy expenditure with a progressive loss of the ability to walk. **The aim of the study** is to demonstrate the relevance of personalized nutritional support for patients with SMA. Materials and methods. In the study, work was carried out with patients with SMA in the neurology department of the Regional Clinical Hospital. The nutritional status was assessed according to the data of protein fractions, body mass index (BMI) and the content of individual components of body composition, determined by bioimpedance analysis. Individual calculation of calorage was carried out according to the Harrison– Benedict formula. **Results.** During the observations, the need for a highly personalized approach to nutritional support for patients with SMA was determined with the mandatory assessment of protein fractions, calorie calculation with the determination of the amount of proteins, fats, carbohydrates and a full assessment of the nutritional status, taking into account BMI and the content of individual components of body composition. **Conclusions.** Adequate nutritional support using the assessment of protein fractions, BMI and bioimpedance analysis, calorie calculation according to standardized formulas, can prevent the development of protein deficiency and "exhaustion" of patients.

Keywords: spinal muscular atrophy, actual energy expenditure, nutrition.

ВВЕДЕНИЕ

Спинальная мышечная атрофия – это тяжелое аутосомно– рецессивное нервно– мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующими симптомами вялого

паралича и мышечной атрофии вследствие дегенерации α -моторных нейронов передних рогов спинного мозга.

Метаболическая дисфункция при данном заболевании играет очень важную роль.

Несмотря на неблагоприятные прогнозы, продолжительность жизни больных СМА может быть продлена с помощью улучшенного питания и должного ухода [1].

Пациенты с СМА нуждаются в динамической оценке физических показателей и нутритивного статуса хотя бы раз в год по ряду нижеизложенных причин.

Важно, что даже относительно более благоприятные формы заболевания, такие как III и IV, характеризуются поражением бульбарной мускулатуры, что проявляется наличием дисфагии, проявляющейся жалобами на нарушения глотания, ощущение застревания пищи в горле во время глотания, кашель или поперхивание до, во время или после глотания, наличие хриплого или «влажного» голоса после акта глотания. Таким образом, у пациентов повышается риск недостаточности питания [2].

Кроме того, в результате стресса и голода из-за наличия дисфагии быстро истощаются запасы гликогена в печени и мышцах, которые находятся в состоянии атрофии, как результат: обмен веществ переключается на липиды, но митохондриальное окисление происходит главным образом в мышцах, а они в данном случае являются неполноценными за счет атрофии, и следовательно, не могут обеспечить нормальное течение данного процесса. В результате такого аномального метаболизма жирных кислот за счет неполноценного окисления накапливаются дикарбоновые кислоты, приводящие в итоге к метаболическому ацидозу. Мониторинг нутрициологического статуса может помочь избежать этого опасного состояния. При развитии острых состояний необходимо обеспечить адекватное потребление жидкости, минимизировать длительность голодания. В течение 6 часов предлагается питание, содержащее белки. Необходим контроль уровня электролитов, глюкозы и, при необходимости, проведение коррекции [3].

Многие пациенты с СМА пользуются гастростомами, чтобы облегчить процесс кормления, из-за риска аспирации, легочных инфекций и рецидивирующих эпизодов удушья. Без сомнения, эти проблемы создают проблемы для достижения адекватного потребления питательных веществ [4]. В таком случае необходимо дополнительно обращать внимание на такие детали, как консистенция пищи: рекомендуют изменение консистенции пищи в пользу полутвердой пациентам с целью компенсации жевательной слабости и уменьшения продолжительности приема пищи [2].

Пациенты с СМА также могут иметь проблемы с моторикой ЖКТ (желудочно-кишечного тракта), которые могут быть вызваны запором, вздутием живота и гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью. Это объясняется связью с нарушениями в кишечной нервной системе за счет генетического дефекта, приводящими к проблемам с подвижностью пищевода и кишечника [5]. Эти изменения также будут способствовать нарушению оптимального усвоения питательных веществ.

Неспособность достичь соответствующего потребления микроэлементов подвергает пациентов СМА риску критического дефицита микроэлементов. Витамины A, D, E и K, фолиевая кислота, кальций и магний часто находятся ниже рекомендуемых диапазонов. Дефицит витамина D, от которого зависит состояние костей, обычно находится ниже базового уровня у пациентов с СМА [6]. Это влияет на костную массу и архитектуру костей, что также подвергает пациентов с СМА более высокому риску остеопении, остеопороза и переломов.

В то же время, пациенты с данной патологией подвержены риску избыточной массы тела в связи со снижением энергозатрат из-за уменьшения физической активности при прогрессирующей утрате способности к ходьбе [7].

Из этого можно понять, что подход к нутрициологическому контролю в виду индивидуальных энергетических требований для пациентов с СМА является сложной задачей. Из-за различных возможных фенотипов питания, несмотря на удовлетворение адекватных рекомендаций по потреблению калорий, некоторые пациенты будут испытывать чрезмерное увеличение веса, в то время как другие подвержены риску недоедания.

Цель исследования – демонстрация актуальности персонализированной нутрициологической поддержки больных СМА.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В исследовании проводилась работа с больными с установленным диагнозом спинальной мышечной атрофии во время их плановой госпитализации в неврологическое отделение КГБУЗ Краевой клинической больницы для введения препарата Нусинерсен (Спинраза) с лечебной целью и одновременного консультирования у невролога–нутрициолога.

Оценивался нутрициологический статус по данным белковых фракций, индексу массы тела, данным биоимпедансметрии тела.

При оценке белковой недостаточности, с учетом экономической составляющей, мы остановились на оценке общего белка, альбумина, и трансферрина, при этом, считается, что наиболее информативным является трансферрин, поскольку данный показатель обновляется каждые 7 дней и может быть использован для оценки динамики нутрициологического статуса [4].

Индивидуальный расчет каллоража проводился по формуле Харисона– Бенедикта, которая позволяет учитывать различные факторы, помимо основного обмена, такие как фактор активности, фактор повреждения, температурный фактор и имеющийся дефицит массы тела:

ДРЕ (действительный расход энергии) = ОО (основной обмен) * ФА (фактор активности) * ФП (фактор повреждения) * ТФ (температурный фактор) * ДМТ (дефицит массы тела)

ОО (мужчины) = $66,5 + (13,7 * \text{МТ кг}) + (5 * \text{Р см}) - (6,8 * \text{Возраст})$

ОО (женщины) = $655 + (9,5 * \text{МТ кг}) + (1,8 * \text{Р см}) - (4,7 * \text{Возраст})$,

Где МТ– масса тела, Р – рост.

Одним из принципов нутрициологической поддержки является учет в суточном калораже макронутриентов. Белки рекомендуется употреблять в количестве 1 г/кг/сут, при этом не более 2 гр/кг, а жиры 0,8 г/кг/сут, но не более не более 2 гр/кг с сутки, углеводы 4– 5 г/кг/сут , но не более 5 гр /кг в сутки.

Особенно важным является учет фактора активности, так как среди пациентов с СМА имеются малоподвижные лежачие пациенты, а также пациенты, передвигающиеся на инвалидной коляске и пациенты, способные к самостоятельному передвижению [1].

Оценка состава тела пациентов с СМА имеет свои особенности. Некоторые пациенты с нормативной жировой массой могут иметь недостаточный вес, так как оценка индекса массы тела приводит к относительной недооценке их жировой массы. В клинической практике удобно использовать биоимпедансный анализ с этой целью. Это быстрый, не инвазивный и информативный метод, позволяющий точно и безопасно оценить параметры мышечной массы, жировой ткани и воды, и другие показатели.

В нашем исследовании каждому пациенту была проведена оценка состава тела методом биоимпедансного анализа с целью более персонализированного подхода при подборе питания для нормализации пропорций отдельных компонентов состава тела.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Рассмотрим на двух клинических примерах важность персонифицированного подхода при нутрициологической поддержке больных СМА.

Клинический пример 1

Пациентка П., 36 лет, рост 160 см и вес 51 кг.

Диагноз: Спинальная мышечная атрофия, 3 тип (Кюгельберга– Веландер), генетически подтвержденная (делеция экзонов 7– 8 гена SMN1 в гомозиготном состоянии), с периферическим тетрапарезом (выраженным в нижних конечностях, умеренным в верхних конечностях), синдромом амиотрофии в конечностях, вертеброортопедическими нарушениями, выраженными нарушениями функции ходьбы и самообслуживания. Таргетная терапия препаратом Нусинерсен (Спинраза) с 11.01.2022.

По результатам лабораторных показателей имеем следующие числа: общий белок 81.80 г/л (65.00– 85.00), альбумин 49.19 г/л (35.00– 50.00), трансферрин 3.04 г/л (2.00– 3.60), гемоглобин: 142 г/л (120.0 – 140.0). Пациентка не имеет белковой недостаточности на момент осмотра.

Нутрициологический статус: ИМТ 19,9 – пациентка нормального питания.

По результатам биоимпедансного анализа жировая масса 18.7 кг (диапазон нормальных значений 11.1 – 28.8), т.о. находится в диапазоне нормальных значений. При этом тощая (безжировая) масса 32.3 кг (диапазон нормальных значений 32.4 – 51.5), т.е. является сниженной, активная клеточная масса, характеризующая содержание в организме метаболически активных тканей и отражающая недостаточность белковой компоненты питания, также снижена: 14.0 кг (диапазон нормальных значений 17.0 – 27.0). У пациентки имеется значительное снижение скелетно– мышечной массы, что характерно для данного заболевания: 13.0 кг (диапазон нормальных значений 18.2 – 24.3). Также обращает на себя внимание сниженная минеральная масса костной ткани: 1.46 кг (диапазон нормальных значений 1.77 – 2.40). По итогу имеет значительное повышение процента жировой ткани, несмотря на нормальный ИМТ: 36.6 % (диапазон нормальных значений 24.5 – 29.6).

Рассчитанный суточный каллораж составил 1600 ккал/сут. Рекомендован повторный осмотр нутрициолога через 12 мес.

Клинический пример 2.

Пациентка Ш., 45 лет, рост 166 см, вес 40 кг.

Диагноз: Спинальная мышечная атрофия, 3 тип (Кюгельберга– Веландер), генетически подтвержденная (N=0 копий экзонов 7– 8 гена SMN1, n=3 копии экзонов 7– 8 гена SMN2) с выраженным тетрапарезом до пlegии в ногах, грубым нарушением функции ходьбы и самообслуживания. Выраженные сгибательные контрактуры тазобедренных, коленных суставов. Правосторонний грудопоясничный сколиоз 4 ст. Нарушение функции самообслуживания, статодинамической функции 1 ст. Патогенетическая терапия препаратом Нусинерсен (Спинраза) с 27.12.2021.

По результатам лабораторных показателей имеем следующие числа: общий белок: 66.30 г/л (65.00– 85.00), альбумин: 41,58 г/л (35.00– 50.00), трансферрин: 3.52 г/л (2.00– 3.60), гемоглобин: 101 г/л (120.0 – 140.0). Белковой недостаточности на момент осмотра не выявлено, однако у пациентки анемия легкой степени тяжести. Пациентка вегетарианка.

Нутрициологический статус: ИМТ 14,5 – гипотрофия III степени.

По результатам биоимпедансного анализа жировая масса: 8.8 кг (диапазон нормальных значений 14.7 – 35.6), т.о. имеется выраженный дефицит жировой массы, тощая масса составляет: 31.2 кг (диапазон нормальных значений 35.8 – 56.1), т.о. тоже находится в дефиците, при этом активная клеточная масса находится в диапазоне нормальных значений и составляет: 26.5 кг (диапазон нормальных значений 18.7 – 29.4), имеется выраженное снижение скелетно– мышечной массы: 12.8 кг (диапазон нормальных значений 18.0 – 24.1) и минеральной массы костной ткани составляет: 1.29 кг (диапазон нормальных значений 1.82 – 2.47). При этом процент жировой массы ниже нормы и составляет: 21.9 % (диапазон нормальных значений 25.0 – 30.0).

После анализа полученных данных пациентке рекомендован суточный калораж 1144 ккал/сут. и высокоуглеводная диета. Повторный осмотр нутрициолога через 3 мес. с повторным контролем белковых фракций, гемоглобина.

ОБСУЖДЕНИЕ

В результате проведенных наблюдений была определена необходимость высокоперсонализированного подхода к нутрициологической поддержке больных СМА с обязательной оценкой белковых фракций, расчета каллоража с определением количества белков, жиров, углеводов и полноценной оценкой нутрициологического статуса с учетом ИМТ и содержания отдельных компонентов состава тела.

ВЫВОДЫ

1. Необходим индивидуальный расчет калорийности ежедневного рациона с учетом количества макронутриентов (по формуле Харисона– Бенедикта) с исключением голодания у пациентов для предупреждения развития метаболических нарушений

2. Помимо ИМТ, необходимо оценивать относительное содержание компонентов состава тела, что возможно при проведении биоимпедансного анализа, т.к. пациенты могут иметь нормальный индекс массы тела и при этом избыток жировой ткани с одновременным выраженным дефицитом мышечной и костной массы.

3. Нутрициологическая поддержка позволит избежать развитие белковой недостаточности и «истощения» больных, а также предотвратит возможные опасные для состояния пациента метаболические сдвиги.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1 / M. Oskoui, G. Levy, C.J. Garland [et al] // *Neurology*. – 2007. – Vol. 69. – P. 1931 – 1936.
2. SMA Care Group. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care / E. Mercuri, R.S. Finkel, F. Muntoni [et al] // *Neuromuscul Disord*. – 2018. – Vol. 28(2). – P. 103 – 115.
3. Euglycemic Ketoacidosis in Spinal Muscular Atrophy / D. Stoimenis, C. Spyridonidou, S. Theofanidou [et al]. – Text: direct // *Case Rep Pediatr*. – 2019. – Vol. 2019 2862916.
4. Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II / S. Messina, M. Pane, P. De Rose [et al] // *Neuromuscul Disord*. – 2008/ – Vol. 18(5). – P. 389– 393.
5. SMN deficiency disrupts gastrointestinal and enteric nervous system function in mice / S.E. Gombash, C.J. Cowley, J.A. Fitzgerald [et al]. – Text: direct // *Human Molecular Genetics*. – Vol. 24. – P. 3847– 3860.
6. Bone and Spinal Muscular Atrophy / S. Vai, M.L. Bianchi, I. Moroni, [et al] // *Bone*. – 2015. – Vol. 79. – P. 116–120.
7. Increased fat mass and high incidence of overweight despite low body mass index in patients with spinal muscular atrophy // D.M. Sproule, J. Montes, M. Montgomery [et al] // *Neuromuscul Disord*. – 2009. – Vol. 19(6). – P. 391–396.

Сведения об авторах

С.А. Быкова* – студентка

В.С. Ондар – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

S.A. Bykova – Student

V.S. Ondar – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

sofya.bikova@yandex.ru

УДК 616.831– 005

РЕЗУЛЬТАТЫ ПИЛОТНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ СЕТЧАТКИ МЕТОДОМ ОПТИЧЕСКОЙ КОГЕРЕНТНОЙ ТОМОГРАФИИ У ПОДРОСТКОВ ПОСЛЕ ТРАНЗИТОРНОЙ ИШЕМИЧЕСКОЙ АТАКИ СО ЗРИТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Городничева Анна Вадимовна¹, Львова Ольга Александровна^{1,2,3}, Шамкин Алексей Сергеевич^{4,5}

¹Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²Лаборатория нейротехнологий ФГАОУ ВО «УрФУ имени первого Президента России Б.Н.Ельцина»

³Неврологическое отделение

ГАУЗ СО Детская городская больница №9

⁴Кафедра офтальмологии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

⁵ООО Больница «Медицинская клиника «Профессорская Плюс»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Одним из симптомов транзиторных ишемических атак у детей могут быть зрительные расстройства.

Цель исследования – определить возможности метода оптической когерентной томографии в диагностике повреждений сетчатки у подростков с нарушениями зрения во время эпизодов транзиторных ишемических атак.

Материал и методы. Проведено когортное исследование пациентов, в возрасте от 10 до 17 лет, перенесших ТИА со зрительными нарушениями. Общее количество пациентов составило 66 человек (122 глаза, 1056 секторов). С использованием метода оптической когерентной томографии измерено однократно толщина слоя нервных