

# L'IMPORTANZA DELLA NUTRIZIONE E DELL'ALIMENTAZIONE NELLA MALATTIA DI HUNTINGTON

*La ricerca sulle malattie rare e le prospettive  
di cura per la malattia di Huntington*



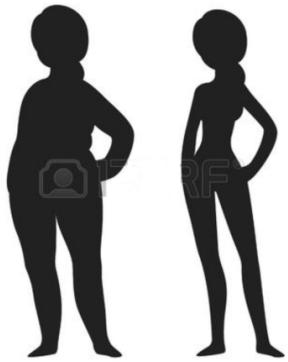
Ioinda Santimone – PhD, Biologa nutrizionista  
Unità di ricerca e cura Huntington e malattie rare  
Istituto CSS Mendel, Roma  
IRCSS Casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo

# LA MALATTIA DI HUNTINGTON

Malattia genetica neurodegenerativa che colpisce la coordinazione dei muscoli e porta ad un declino cognitivo, problemi psichiatrici, alla compromissione del linguaggio (disartria), difficoltà nella deglutizione (disfagia), i sintomi variano da individuo ad individuo.

I sintomi della MH possono modificare  
lo STATUS NUTRIZIONALE  
dei pazienti e si osserva  
frequentemente una **PERDITA DI  
PESO**

# MA PERCHE' I PAZIENTI PERDONO PESO?



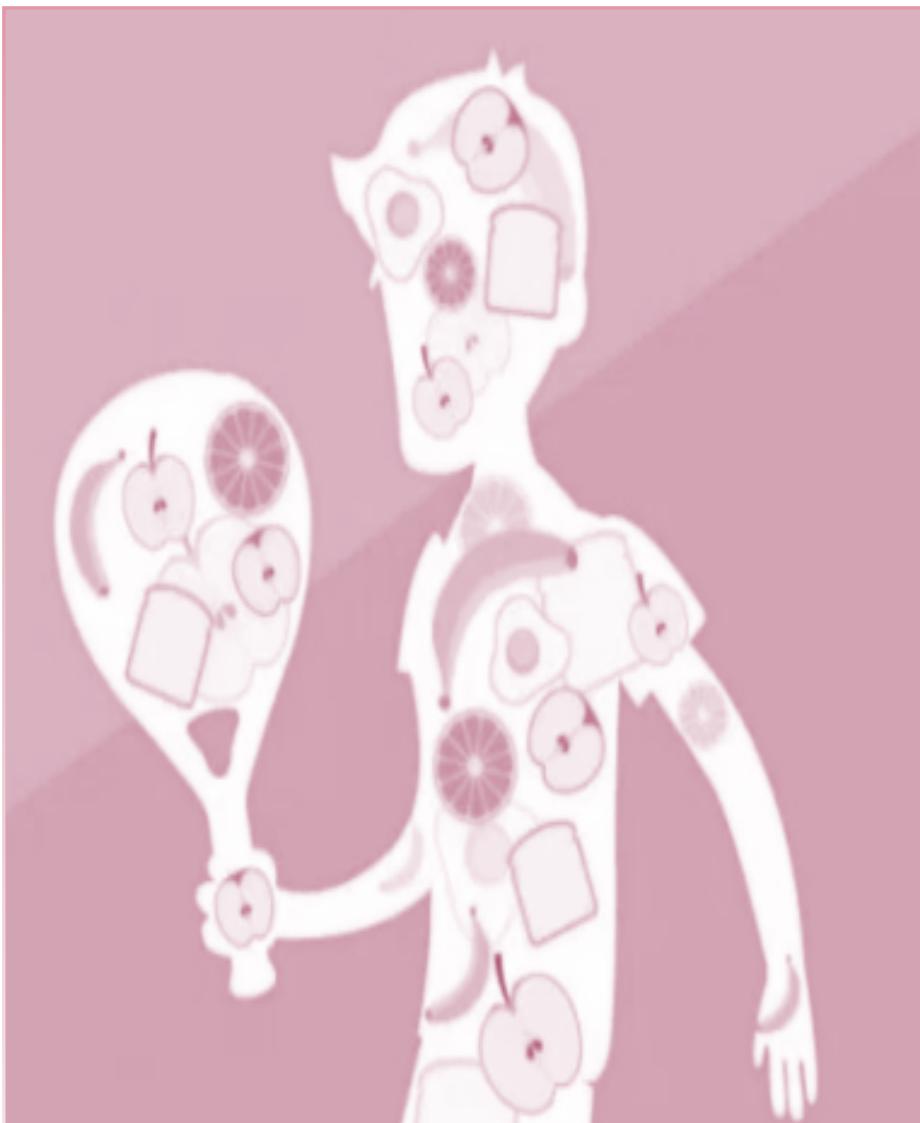
- Alterazione del metabolismo energetico
- Alterazioni della motilità intestinale e disturbi dell'assorbimento
- Insufficiente apporto di cibo
- Movimenti involontari
- Disfagia e Aprassia della masticazione
- Fenomeno della “FAME NON RICOSCIUTA”.

**Alcune persone affette da MH,**  
particolarmente negli stadi più avanzati  
hanno bisogno  
di una dieta sino a **5000 calorie**

# LA NUTRIZIONE NELLE TRE FASI DELLA MALATTA



# UNA SFIDA CONTINUA



Fornire un **nutrimento adeguato** e monitorare regolarmente il peso possono rappresentare un punto cruciale della cura di una persona affetta da MH



L'intervento del caregiver può fare la differenza.



- Piccoli pasti ma **FREQUENTI** (5-6 al giorno)
- Concentrare il cibo in **piccoli volumi** (utilizzando cibi calorici)
- **Programmare** i pasti
- **Aumentare** l'uso dei condimenti
- **Bere** molto
- Usare **posate piccole** per evitare bocconi troppo grandi

...In base al grado di DISFAGIA, scegliere la consistenza degli alimenti:

NATURALE	“TRASFORMATO”
Alimenti liquidi o cremosi	Da solidi a cremosi

# CARATTERISTICHE FISICHE DEGLI ALIMENTI

...Per facilitare la deglutizione

Coesione

Viscosità

Omogeneità

Temperatura

Sapore dell'alimenti



## CIBI A CONSISTENZA MISTA DA EVITARE

Pastina- minestrone con verdure a pezzi

Pane, grissini e crackers

Pane e latte

Riso, pasta frolla

Legumi

Carni filamentose e asciutte



# LA SCELTA DEI CIBI E DELLE BEVANDE

## DISFAGIA LIEVE

**✗** No solidi

**⚠** Acqua-liquidi da valutare

- ✓ Latte
- ✓ Pasta asciutta – in brodo
- ✓ Carne morbida +salse
- ✓ Filetti di pesce
- ✓ Verdura tritata
- ✓ Purea di patate
- ✓ Pane e olio
- ✓ Frutta cotta grattugiata

## DISFAGIA MODERATA O SEVERA

**✗** No solidi/ no liquidi/ no pane

- ✓ Omogeneizzati- addensanti
- ✓ Acqua/bevande/latte addensati o gelificati
- ✓ Semolino/ Crema di riso
- ✓ Carne frullata addensata
- ✓ Omogeneizzati di carne/verdure/frutta
- ✓ Verdura frullata addensata
- ✓ Frullati addensati – budini -mousse

# PRODOTTI NATURALI PER ADDENSARE GLI ALIMENTI

## - KUZU



Fecola di una radice selvatica-effetto alcalinizzante ricco di carboidrati e Sali minerali (calcio, fosforo e ferro). Proprietà gastro-protettive. **Non deve essere assunto** in caso di patologie tiroidee

- **GELATINE** (in polvere o in dadi)

- **AMIDO**: di mais bianco, di tapioca, fecola di patate

- **FIBRE IDROSOLUBILI**: **agar-agar** (estratto da alghe) **pectine** (pareti cellulari delle piante), **farina guar** (famiglia di leguminose)

# ACQUA GELIFICATA E IN POLVERE PER ADDENSARE I LIQUIDI



## Analisi per 100 g di PRODOTTO (insapore)

Valore energetico	≈ 290 Kcal
proteine	0,8 g
carboidrati	57,6 g
zuccheri	10,9 g
Grassi	0 g
Fibre	28 g



**Efficace azione dissetante e idratante  
98% acqua  
(in diversi gusti)  
Pronta all'uso / senza zucchero**

**100 ml = 6 Kcal**

# 1°ESEMPIO

## APPORTO GLUCIDICO: PASTA

Esempio FONTE CALORICA/GLUCIDICA

### APPORTO GLUCIDICO: PASTA

	Proteine	Lipidi	Glucidi	Kcal
Kcal Pasta/Riso 100g	9,5 g	1,3 g	79,3 g	346,4
Semolino 30 g (porzione minima)/ sciolti in 200 cc di brodo	4,0 g	0,29 g	27,0 g	120,1

≠ 52 g di carboidrati → 226 Kcal

## COME LI REINTEGRO?

# 2° ESEMPIO

## APPORTO PROTEICO – carne, pesce (100 g di prodotto)

### APPORTO PROTEICO: CARNE - PESCE

	proteine
100 g di prodotto (bovino, pollo o coniglio)	20,70 g
Omogeneizzato di carne	7,60 g
Liofilizzato di carne	5,70 g

Per sostituire una porzione di carne servono:

**3 OMOGENEIZZATI** (proteine 22 g)

**4 LIOFILIZZATI** (proteine 22g)

**100 gr di CARNE FRULLATA**

## COME LI REINTEGRO?

# PRODOTTI IPERCALORICI E IPERPROTEICI (REPERIBILI IN FARMACIA)



## ✓ IPERPROTEICI (es. IN POLVERE)



In 25 gr = 22 gr di proteine (10 misurini)

Da miscelare nel primo piatto, nello yogurt, nel frullato, nei liquidi (te, camomilla, tisane) adeguatamente addensati con polveri addensanti



## ✓ IPERCALORICI (es. CREMOSE)

125 g = 200 Kcal e 10,5 proteine a vasetto

# QUANDO PRENDERE IN CONSIDERAZIONE L'ALIMENTAZIONE ARTIFICIALE

- Crisi nutrizionale
- Crisi nell'idratazione
- Episodi ripetuti di polmonite da aspirazione
- Grave problema di deglutizione
- Grande paura del paziente di soffocare o aspirare

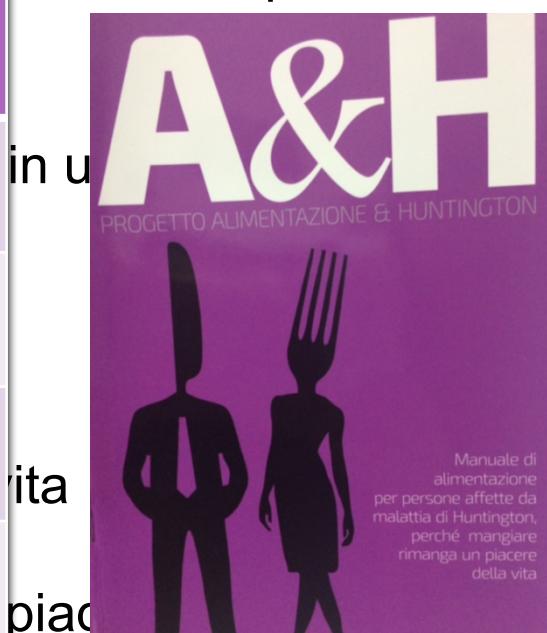


# IL RUOLO DEL SUPPORTO NUTRIZIONALE

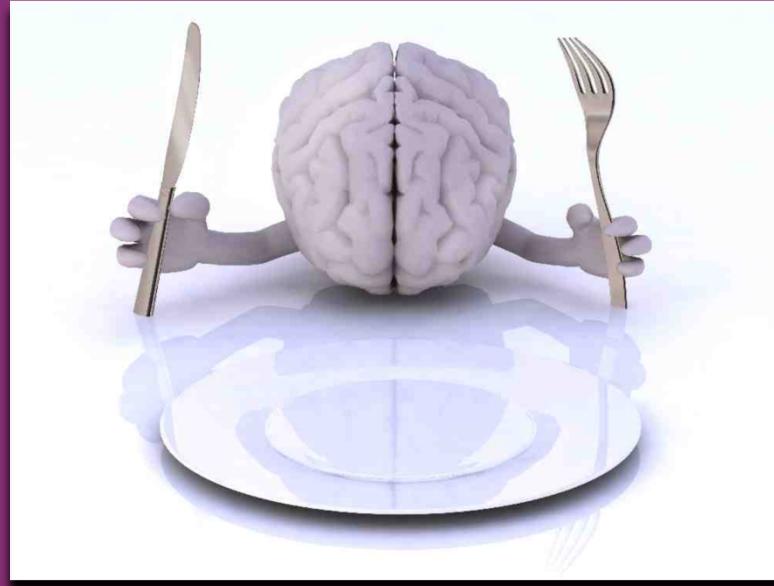
## Monitoraggio di 46 pazienti da ≈ 1 anno

- Audire una strategia NUTRIZIONALE INDIVIDUALE (valutazione del grado di disfagia, del peso, delle problematiche ev)
- N° PAZIENTI 46
- ETA' MEDIA 51 (m)
- FASE INIZIALE 12
- FASE INTERMEDIA 23
- FASE AVANZATA 11
- Influenza positivamente l'outcome clinico

■ N° PAZIENTI	46
■ ETA' MEDIA	51 (m)
■ FASE INIZIALE	12
■ FASE INTERMEDIA	23
■ FASE AVANZATA	11



dute)



**KEEP  
CALM  
AND  
FIGHT HD**