

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*



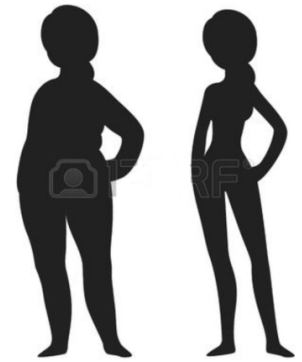
Iolanda Santimone – PhD, Biologa nutrizionista
Unità di ricerca e cura Huntington e malattie rare
Istituto CSS Mendel, Roma
IRCSS Casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo

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

FASE INIZIALE

- alterato apporto di macronutrienti e micronutrienti
- perdita di peso

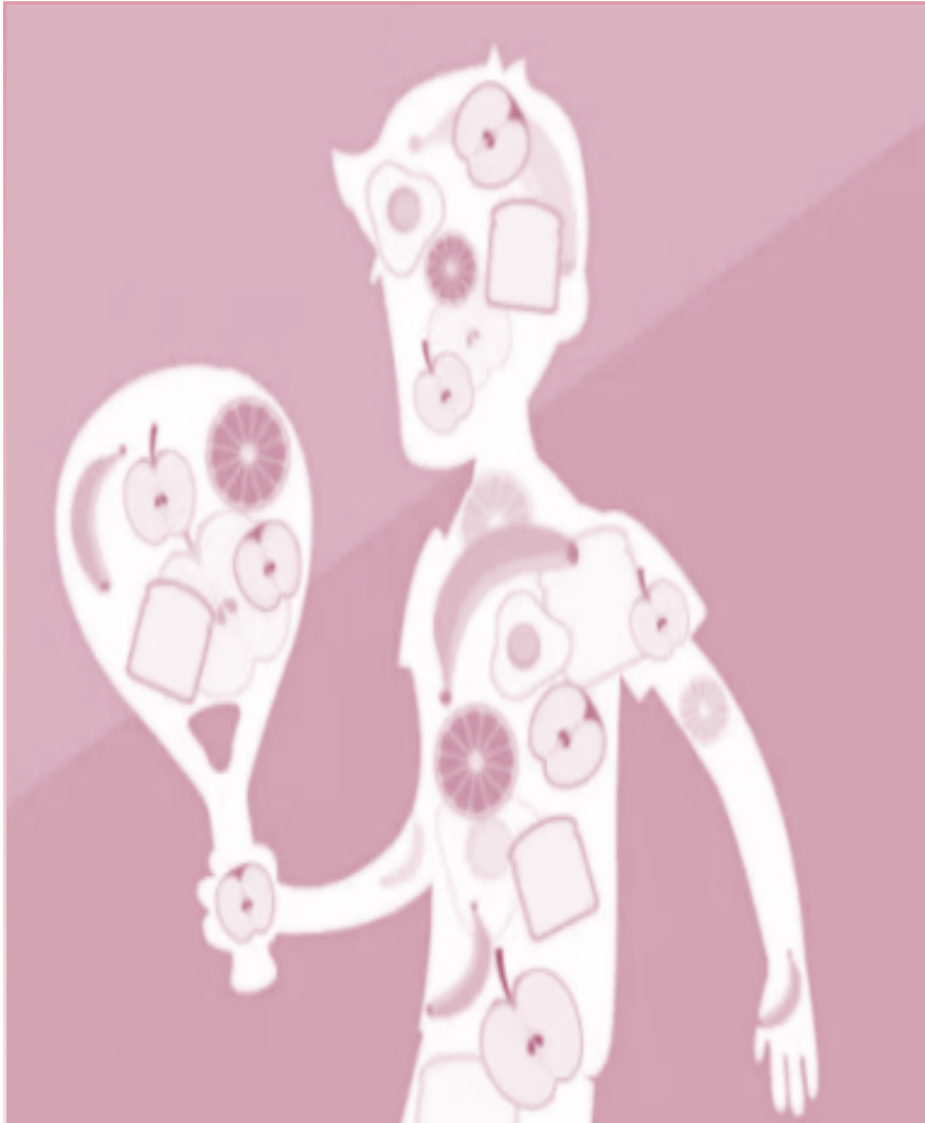
FASE INTERMEDIA

↑ Movimenti involontari, disfagia e alterazioni cognitive

FASE AVANZATA

Concentrazione per masticare il cibo a causa dei movimenti involontari, difficoltà di coordinazione e disordini della deglutizione

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



100 ml = 6 Kcal

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

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. CREMOSI)

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

IMPORTANTE!

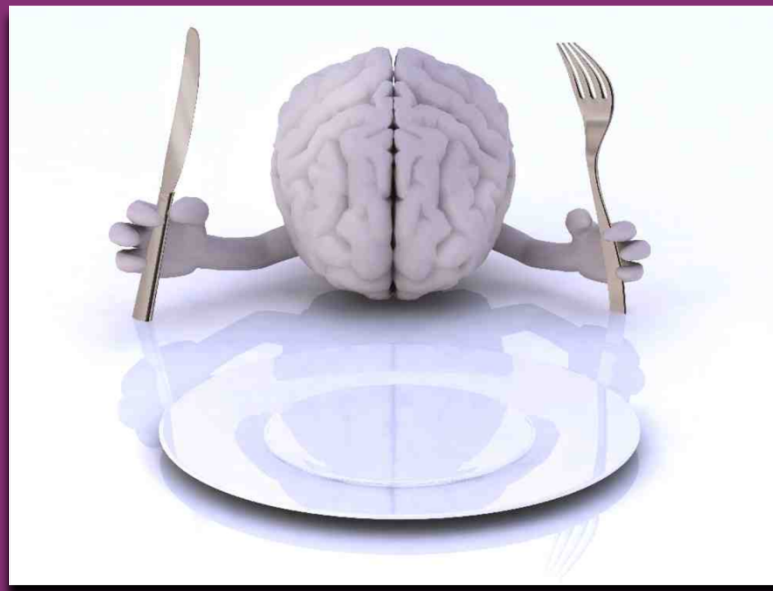
Monitoraggio di 46 pazienti da \approx 1 anno

- Adottare una strategia NUTRIZIONALE INDIVIDUALE (valutazione del grado di disfagia, del peso, delle problematiche

N° PAZIENTI	46
ETA' MEDIA	51
FASE INIZIALE	12
FASE INTERMEDIA	23
FASE AVANZATA	11



- Influenza positivamente l'outcome clinico



**KEEP
CALM
AND
FIGHT HD**