

A&H

PROGETTO ALIMENTAZIONE & HUNTINGTON



Manuale di
alimentazione
per persone affette da
malattia di Huntington,
perché mangiare
rimanga un piacere
della vita



INTRODUZIONE

La nutrizione è importante per la vita di ognuno, ma assume un ruolo assolutamente fondamentale nelle persone affette dalla malattia di Huntington perché la progressiva perdita del peso rappresenta un fattore distintivo e documentato nei pazienti fin dalle fasi iniziali. La particolarità della patologia e le sue necessità specifiche si riflettono infatti anche nelle abitudini alimentari e nelle necessità nutrizionali. Ecco perché con questo manuale vogliamo fornire ai pazienti ed ai loro familiari informazioni e raccomandazioni basate su linee guida scientifiche, in modo da suggerire le scelte alimentari più adatte alla loro condizione. Non si tratta di modificare radicalmente il proprio stile di vita, ma di affiancare alla dieta comune, quella a cui ognuno di noi è abituato da tempo, alcune importanti raccomandazioni che permetteranno di affrontare meglio i problemi legati alla patologia e puntare a una buona qualità della vita. Riuscire a mantenere un peso idoneo rappresenta una sfida continua per contrastare, almeno in parte, il severo decorso della malattia, sia per il paziente che per chi se ne prende cura.

NUTRIZIONE

I pazienti con la malattia di Huntington (MH) hanno un **indice di massa corporea (BMI)** generalmente più basso rispetto a coloro che non sono affetti da questa patologia (1-3). La **perdita di peso** è infatti una caratteristica comune e riconosciuta in tutte le fasi della malattia, anche se le cause non sono ancora ben conosciute. Sappiamo che il problema è più grave nelle fasi avanzate (4-6). Si stima, infatti, che alcune persone affette da MH, particolarmente negli stadi più avanzati, abbiano bisogno di una dieta **sino a 5000 calorie al giorno** solo per mantenere il proprio peso.

Studi scientifici su modelli animali e sui pazienti suggeriscono che diversi sono i fattori che possono entrare in gioco, singolarmente o in combinazione tra loro:

- ↪ **Aumento del metabolismo**, quindi un consumo energetico più elevato, anche legato ad una disfunzione di una struttura cerebrale chiamata ipotalamo (8,9);
- ↪ **Alterazioni della motilità intestinale** con disturbi dell'assorbimento già dalle prime fasi della malattia (5);
- ↪ **Insufficiente apporto di cibo** dovuto a difficoltà nei movimenti legati all'alimentazione (masticazione, deglutizione, etc...) inclusa la secchezza della bocca (xerostomia) (10,11);
- ↪ **Disturbi del movimento involontario** (ipercinesie coreiche) (12); la disfagia (disturbo della deglutizione) o la difficoltà, causata dai movimenti involontari, nel preparare o anche nel compiere i gesti necessari per preparare i pasti o portare il cibo alla bocca (13).



MONI TORA GGIO

Monitorare regolarmente il peso e le abitudini alimentari di un paziente rientra, quindi, nel monitoraggio multidisciplinare dei pazienti. L'obiettivo è di adottare tutte le strategie possibili in modo che la **corretta alimentazione** possa svolgere un importante ruolo nel determinare una **buona qualità di vita**.

Aspetto fondamentale in tutte le fasi della malattia è quindi la valutazione dello stato nutrizionale, a partire dalla storia del peso e dell'alimentazione per continuare in un costante monitoraggio di tutte le variazioni che potrebbero verificarsi. E' necessario assicurarsi che il paziente riceva un adeguato apporto di **energia, proteine, fluidi, elettroliti, minerali, micronutrienti e fibre**.

Per raggiungere questi obiettivi vengono utilizzati questionari alimentari, misurazioni antropometriche (peso, altezza, BMI), il calcolo in percentuale della perdita di peso, e uno strumento, il bioimpedenziometro, capace di valutare la composizione corporea e di tenere sotto controllo le modifiche che i pazienti potrebbero manifestare a livello di massa muscolare, massa grassa, massa magra, e stato di idratazione.

Il management nutrizionale punta quindi a garantire un supporto concreto al paziente e al caregiver basato su dati scientificamente attendibili e pratiche riconosciute come efficaci.

NUTRIZIONE E INTERVENTI POSSIBILI



1 FASE INIZIALE DELLA MALATTIA

In questa fase si possono verificare stati come depressione, irritabilità, difficoltà a pianificare e ad organizzare le attività, nonché una certa mancanza di autocontrollo. Tutto questo può causare diminuzione dell'appetito e cambiamenti nelle abitudini alimentari.

Un eccessivo consumo di caffeina può causare tremori ed esacerbare i movimenti involontari. Molti riferiscono desiderio di alimenti ad alto contenuto di carboidrati. È giusto assecondare queste voglie purché venga sempre garantito un adeguato apporto di macro e micro nutrienti, fin dalle prime fasi della malattia, per la maggiore richiesta di energia (14). Lo sforzo di fornire le corrette calorie necessarie a mantenere un peso adeguato deve, in ogni caso, tenere conto di un equilibrato apporto di grassi, proteine e carboidrati. Se la valutazione nutrizionale indica un insufficiente apporto di vitamine e minerali, inoltre, sarà necessario prendere in considerazione l'uso di integratori.

Una valutazione nutrizionale tempestiva favorisce una buona gestione dell'alimentazione anche negli anni successivi.

Un fattore da non trascurare è che i farmaci utilizzati nel trattamento della malattia possono influenzare sia le modalità di assunzione di cibo da parte del paziente, sia il suo metabolismo. Ad esempio alcuni neurolettici possono complicare aspetti talvolta associati alla malattia stessa come l'innalzamento dei trigliceridi e del glucosio, secchezza delle fauci, costipazione, aumento dell'appetito. La valutazione nutrizionale deve considerare tutti questi fattori così come le possibili interazioni di alcuni farmaci (antidepressivi e neurolettici) con le variazioni di peso.

2 FASE INTERMEDIA DELLA MALATTIA

La fase intermedia della malattia è generalmente caratterizzata da un aumento dei movimenti involontari e dall'aumentata interferenza dei sintomi con la capacità dell'individuo di nutrirsi in maniera adeguata. Disturbi del movimento e disfagia, alterazioni cognitive o emotive iniziano, in questa fase, a giocare un ruolo sempre più rilevante. I pazienti possono quindi avere bisogno di un maggiore apporto nutrizionale da un volume minore di cibo. Una strategia sarà quella di garantire spuntini ad alto contenuto calorico, con eventuale aggiunta di più calorie alle normali ricette. Un fenomeno da non trascurare è quello della "fame non riconosciuta": il paziente può non rendersi conto di quanta fame ha fino a quando il cibo non è proprio davanti a lui. Programmare con cura l'orario dei pasti permetterà di evitare la stanchezza e le esplosioni emotive provocate proprio da questo fenomeno.



In questa fase della malattia aumentano poi quelle difficoltà già incontrate nello stadio iniziale: ogni boccone può essere difficile da masticare e deglutire. Aumentare allora il numero di calorie per ogni boccone può essere di notevole aiuto. Sarà necessario anche valutare la consistenza dei cibi, scegliendo quelli più facilmente deglutibili per ridurre al minimo il rischio di aspirazione con conseguente danno delle vie respiratorie.

Le visite di controllo punteranno a uno stretto monitoraggio del peso e/o dei suoi cambiamenti, oltre alla composizione corporea. L'obiettivo è sempre quello di mantenere un peso "sano" (BMI = 23-25 raccomandato dalle linee guida), garantendo l'adeguatezza dell'apporto nutrizionale per prevenire una rapida perdita di peso.

Una particolare cautela va infine rivolta ai pazienti che sono in sovrappeso. In questi casi una dieta che miri al dimagrimento può essere sconsigliata se la persona è a rischio di andare incontro a future rapide perdite di peso dovute alla malattia.

In tutto questo percorso, fondamentale sarà la continua discussione con il paziente e il caregiver sulle preferenze nutrizionali del primo. Incontrare il più possibile i gusti del malato sarà infatti un aiuto insostituibile per portarlo a seguire la dieta più adatta.



3 FASE AVANZATA DELLA MALATTIA

In questa fase i movimenti involontari e la difficoltà di coordinazione (che possono, ad esempio, far cadere il cibo dalle mani) insieme ai disordini della deglutizione richiedono concentrazione (difficile da mantenere in questa fase) per masticare sufficientemente il cibo. Ciò determina un quadro che complica ulteriormente l'assorbimento delle calorie nel tratto digestivo. Inoltre la possibile comparsa di stitichezza può aumentare il rifiuto del cibo, mentre è sempre maggiore il rischio di reflusso o vomito. Infine le ovvie difficoltà che il paziente incontra con gli aspetti legati alla convivialità durante i pasti avranno inevitabilmente anch'esse un impatto sull'apporto nutrizionale. In aggiunta alle raccomandazioni proposte per la fase intermedia, pertanto, l'attenzione verso l'apporto calorico deve essere ancora più focalizzata, e



potrà essere utile a questo punto aumentare ulteriormente l'apporto energetico con bevande ad alto contenuto di calorie (15).

Va tuttavia sottolineato che ogni paziente è diverso da un altro. Per questo motivo uno degli obiettivi dei caregiver dovrà essere quello di osservare con attenzione il proprio caro mentre consuma i pasti. Questo permetterà di valutare con accuratezza la sua capacità di alimentarsi correttamente, e di conseguenza, permetterà di intervenire in modo selettivo sugli aspetti più critici.

Anche la temperatura del cibo diventa importante: molte persone con la malattia di Huntington potrebbero avere un'alterazione del senso della temperatura rischiando di scottarsi la bocca o la lingua con cibi bollenti. Alcuni tendono inoltre a riempirsi la bocca il più velocemente possibile, arrivando ad avere troppo cibo rispetto a quanto ne possano masticare e deglutire. Questo atteggiamento vorace, che naturalmente aumenta i rischi che il cibo vada di traverso e venga aspirato, deve essere per quanto possibile scoraggiato. Fornirli o nutrirli con un cucchiaino da tè come posata li spingerà a prendere piccole porzioni di cibo alla volta per ogni boccata. Un momento critico viene raggiunto quando la malattia progredisce a un grado tale che la persona affetta non riesce a immettere una quantità adeguata di cibo perché molto ne viene sprecato nella faticosa lotta per cercare di mangiare autonomamente. Inconsapevole di quanto sia divenuto inefficiente, dal punto di vista nutrizionale, il suo modo di alimentarsi, il paziente può vedere l'intervento del caregiver che cerca di fargli consumare la maggior parte del pasto come una sconfitta finale e un simbolo della sua dipendenza dagli altri per il proprio sostegno. Assisterlo nei vari passaggi del pasto già PRIMA di quando ne avrà assoluto bisogno può farlo abituare gradualmente al vostro aiuto. I vostri interventi, quindi, saranno accettati più serenamente quando diventeranno strettamente necessari o addirittura inevitabili per tutelare la sua salute.



Figura 1



Figura 2

CONSIGLI UTILI

PER IL CAREGIVER

Il pasto si deve svolgere lentamente e senza forzature

Siate certi che la persona sia sistemata nella posizione giusta

Scegliete cibi della densità, dimensioni e temperature giusti

Imparate la manovra di Heimlich, in caso di rischio di soffocamento (figura 1)

Assicuratevi che i bocconi e le sorsate siano piccoli

Alternate solidi e liquidi

Utilizzate contenitori adeguati per le bevande (figura 2) ed eventualmente addensate l'acqua con apposite sostanze gelificanti.

Fatelo inghiottire una volta di più a bocca vuota tra un boccone e l'altro

Chiedete di buttare fuori l'aria prima di mettere il cibo in bocca e in ogni caso di inspirare ed espirare con il naso durante i pasti

Incoraggiate a mangiare lentamente e masticare bene il cibo, e solo dopo aver inghiottito di fare delle pause

Assicuratevi che il cibo sia della giusta consistenza e non troppo secco per evitare che si fermi in gola

Fate fare delle pause frequenti durante tutto il pasto e se ci sono segni di fatica o ansietà meglio fermarsi e riprendere dopo qualche minuto

Arricchite la dieta di frutta e verdura per prevenire problemi di stitichezza

Fate bere molto per evitare problemi di disidratazione

Dopo ogni pasto può essere una buona consuetudine far rimanere il paziente seduto per 15-30 minuti per aiutare la digestione.

Usate piccoli cucchiari o forchettine per evitare bocconi troppo grandi

Non date altro cibo finché il precedente non sia stato bene inghiottito

PRIMA DI INIZIARE IL PASTO

Il pasto dovrebbe essere affrontato in maniera tranquilla, quindi evitare uno sforzo fisico prima del pranzo e consumato in un ambiente confortevole e tranquillo, dove non ci sia un andirivieni di persone, questo per cercare di evitare il più possibile distrazioni o situazioni emotive che possano distogliere l'attenzione e causare ulteriori difficoltà nella deglutizione.

Somministrare anche solo un singolo pasto può richiedere molto tempo, l'importante è farlo quando si è consapevoli di avere il tempo necessario, senza fretta e stress. Alle volte può essere d'aiuto fare pasti più brevi ma più frequenti, evitando un pasto troppo abbondante che richieda molto tempo e dispendio d'energie. Il momento del pasto ha la sua importanza: se il paziente è agitato o troppo stanco rimandare di una mezz'ora o più non dovrebbe rappresentare un problema.

COME FACCIAMO A DEGLUTIRE?

La deglutizione è un'attività molto complessa. Coinvolge il coordinamento dell'apertura e della chiusura della bocca e delle labbra e la masticazione durante l'inspirazione e l'espiazione. Il cibo deve venire mescolato alla saliva, sospinto verso il retro della lingua e immesso nell'esofago dal riflesso della deglutizione. Le persone affette da malattia di Huntington corrono seriamente il rischio di tossire, aspirare il cibo e persino soffocare. Prevenire questi problemi nello stadio avanzato della malattia di Huntington è una perenne lotta per un caregiver. Mettere troppo cibo in bocca, respirare grandi boccate d'aria, inghiottire liquidi e malcoordinare tutti i complessi movimenti necessari a mordere, masticare e inghiottire il cibo aumentano la probabilità che questo venga involontariamente aspirato. Un logopedista potrà dare buoni consigli in merito alla posizione da far assumere al paziente e al quantitativo delle porzioni, fornendo altri suggerimenti che possono rendere la deglutizione più semplice.

La giusta posizione, per cominciare, assicura che la persona sia comoda, riduce i movimenti involontari, inibisce i riflessi e compensa i cambi di postura causati dalla distonia. Una manovra per tenere in su il mento può inoltre aiutare a dirigere il cibo verso l'esofago, mentre sedere dritti con un

sostegno per la testa e per il collo può evitare problemi di iperestensione del collo, un altro elemento capace di aumentare il rischio che il cibo vada di traverso. Non somministrare mai cibo o liquidi quando il paziente è in posizione sdraiata o reclinata. E' preferibile far sedere il paziente nel posto più spazioso del tavolo, lontano dal muro o dagli angoli, in modo che si possa intervenire prontamente se un boccone andasse di "traverso". La posizione più sicura e confortevole durante i pasti è quella sulla sedia ad angolo retto, i piedi dovrebbero essere appoggiati a terra e i gomiti, con le braccia e i palmi delle mani appoggiati al tavolo: questa posizione aiuta a ridurre e stabilizzare i movimenti.

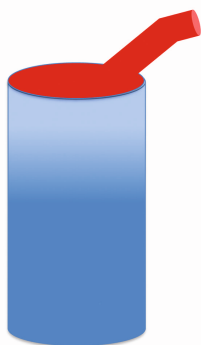
Se il paziente deve rimanere a letto, si deve cercare di fargli assumere una posizione più dritta possibile aiutandosi con dei cuscini. La persona che si prende cura del paziente dovrebbe essere seduta di fronte a lui.

Per quanto riguarda l'assunzione di liquidi, quelli più densi e freschi sono i più semplici da inghiottire. I fluidi troppo liquidi sono invece i più difficoltosi, perchè sono virtualmente impossibili da controllare all'interno della bocca. La semplice acqua può essere pericolosa! Dal caffè alle spremute ai succhi di frutta, i liquidi possono essere comunque "addensati" senza cambiarne il sapore.

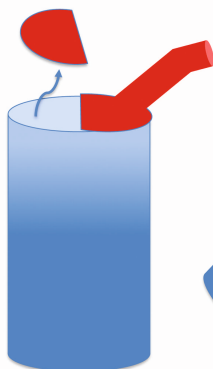
Un valido aiuto potrà essere la cannuccia: quasi sempre rende più semplice inghiottire i liquidi, limitandone la quantità e dirigendoli bene verso la parte posteriore della bocca. Fate però molta attenzione alla lunghezza della cannuccia: se è troppo lunga potrebbe infilzarsi nella gola o causare il rischio di soffocamento. Un contenitore come in figura potrebbe essere di prezioso aiuto nell'evitare iperestensione del collo che conduce all'aspirazione del cibo nelle vie respiratorie con conseguente rischio di soffocamento.

IN CASO DI DIFFICOLTA' DI DEGLUTIZIONE (DISFAGIA)

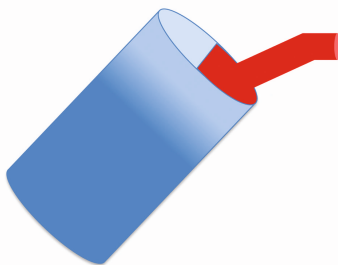
1 bicchiere con coperchio e cannuccia



2 tagliare il coperchio a metà'



3 per bere, non occorrerà estendere il collo, ma basta sollevare il bicchiere: il naso troverà spazio nella cavità aperta del coperchio e ciò faciliterà la respirazione e la deglutizione



NUTRIMENTO ARTIFICIALE

Con l'aumentare dei problemi di deglutizione, mangiare solo per bocca può compromettere un adeguato nutrimento. A questo punto alcuni pazienti possono decidere di ricevere il loro nutrimento attraverso un tubo gastrostomico. Decidere se usare o meno il tubo spinge il paziente e la sua famiglia a confrontarsi con temi delicati, come l'estensione della vita e la qualità della stessa, di fronte alla necessità assoluta di evitare, letteralmente, la morte per fame.

La locazione di un tubo gastrostomico (comunemente chiamato "g-tubo"), un tubo peri-epigastrico (comunemente chiamato "PEG") o un tubo junostomico (comunemente chiamato "J-tube") non significa che non sarà più possibile mangiare per bocca, anzi, è spesso buona pratica continuare a somministrare oralmente alcuni dei cibi favoriti. E c'è anche da sottolineare che locare un tubo può essere un intervento a breve scadenza, limitato ad aiutare temporaneamente l'organismo a riprendere peso così che il paziente possa tornare ad essere nutrito per bocca.

QUANDO PRENDERE IN CONSIDERAZIONE LA NUTRIZIONE ARTIFICIALE

Molte persone con la malattia di Huntington e le proprie famiglie lottano con la decisione se usare o meno il tubo per il nutrimento artificiale. Non è mai una decisione semplice, ed è bene prenderla in anticipo rispetto alla crisi vera e propria. In linea di principio, considerata la capacità dei pazienti di mantenere a lungo la percezione di ciò che accade intorno a loro, è forse utile ritardare tali procedure quanto più possibile per evitare il senso di profonda dipendenza che complicherebbe il tono dell'umore.

L'alimentazione artificiale tramite tubo è consigliata quando:

- ↻ c'è una crisi grave nutrizionale
- ↻ c'è una crisi grave nell'idratazione
- ↻ ci sono continui episodi di polmonite da aspirazione
- ↻ c'è un grave problema di deglutizione nonostante ogni tentativo di facilitarla con i suggerimenti espressi sopra
- ↻ c'è da parte del paziente una grande paura di soffocare o aspirare
- ↻ rende possibile mantenere una vita attiva in maniera più semplice
- ↻ sono presenti altre condizioni, disordini o complicazioni
- ↻ e i precedenti tentativi di continuare a nutrirsi per bocca hanno reso vani:
 - ↻ cambiamenti nella posizione
 - ↻ cambiamenti nella consistenza del cibo
 - ↻ la valutazione di un logopedista
- ↻ dopo che si sono tentati i seguenti interventi senza successo:
 - ↻ medicazioni per rendere la deglutizione più facile
 - ↻ interazione tra il paziente e la persona che lo nutre
 - ↻ cambiamenti nello spazio dove la persona viene nutrita
 - ↻ tentativo di raggiungere un maggior grado di rilassamento durante il pasto
 - ↻ tenere in considerazione ogni altro fattore psicologico

In alcuni casi l'immissione di un tubo per l'alimentazione artificiale può essere determinante per la sopravvivenza stessa del malato. La "giusta" decisione necessita la massima informazione e la più ampia discussione tra tutte le persone coinvolte.

ALIMENTAZIONE ENTERALE: PICCOLI SUGGERIMENTI PER IL CAREGIVER

Il foro della locazione del tubo per il nutrimento artificiale può essere soggetto a infezioni. Controllare meticolosamente quest'area quando lo nutrite o lo cambiate. Fate grande attenzione nel lavare ed asciugare la pelle attorno al tubo quando lo assistete nel lavaggio o nel bagno. Non usate sapone in quel punto. Potrebbe finire nell'interno del tubo e contaminare la formulazione, provocando diarrea.

Ricordate di lavarvi sempre le mani.

Seguite ogni istruzione speciale che vi può essere data per mantenere il tubo e l'area circostante puliti. Lavare quindi sempre il tubo dopo che il paziente si sia alimentato, in modo da evitare un suo intasamento.

Assicuratevi sempre che il tubo sia posizionato in modo da avere la parte superiore al di sopra del livello dello stomaco, per prevenire rigurgiti e aspirazione.

L'area intorno al tubo può diventare molle e rilassata se ci sono continui movimenti involontari delle braccia e delle gambe che toccano o premono l'area intorno al tubo. Alcuni pazienti possono provare prurito e tirare il tubo facendolo muovere fino a farsi male o addirittura rimuoverlo. Per evitare l'irritazione dell'area o di essere costretti a rimpiazzare il tubo, il medico può ordinare una benda. E' importante posizionarla correttamente. Se non sarà comoda e liscia irriterà ulteriormente la pelle, oltre ad aumentare il disagio del paziente.

Gli alimenti devono essere dati a temperatura ambiente per minimizzare il rischio di crampi e/o diarrea.

I contenitori della formula, una volta aperti, dovrebbero essere conservati in frigorifero e buttati se non vengono consumati entro 24 ore.

Se è necessario somministrare farmaci attraverso il tubo, utilizzare forme liquide, se disponibili. In caso contrario, assicurarsi che le pillole siano finemente schiacciate e ricordarsi di lavare il tubo con acqua per farle fluire.



CIBI CONSIGLIATI

CIBI CONSIGLIATI

PERCHE'

**Sgombro
Salmone
Tuorlo d'uovo**

Ricchi di VITAMINA D, utile soprattutto per le persone che non si espongono molto al sole

**Cereali, pollame, frutta, verdura,
olio di germe di grano, oli
vegetali**

Ricchi di VITAMINA E che migliora la forza muscolare e può migliorare i sintomi in persone con MH

Avocado

Ricco di proteine e grassi, con una consistenza facile da deglutire

Lenticchie, fagioli, formaggi

Fonte di proteine e calorie

**Latte e centrifugati di frutta e
verdura (anche con aggiunta di
yogurt e miele)**

Ricchi di calorie e nutrienti

**Purè di patate, zucca, fave,
passati di carne e pesce o altri
cibi di simile consistenza**

Facilmente deglutibili

Latte di mandorla


Ricco di calorie, di fibre, di vitamine (vitamina E), e inoltre di zinco, magnesio, ferro, selenio, manganese, fosforo, calcio

**Noci (per chi non ha problemi di
masticazione e deglutizione)**

Ricche di calorie (da aggiungere nelle insalate o da mangiare come spuntino)



REQUISITI DEGLI ALIMENTI NECESSARI PER LA FASE AVANZATA

GRUPPI	CONSIGLIATI 	SCONSIGLIATI 
CEREALI E DERIVATI	Cereali che possono essere frullati e ridotti alla consistenza di un budino, semolino denso, polenta	Pane, grissini, crackers, cereali a chicco (frumento, riso, orzo, farro, perchè potrebbero essere inalati), tutti i prodotti da forno
PESCE	Tutti i tipi di pesce privati di: lisce, spine e pelle, che possono essere frullati, setacciati o omogeneizzati	Il pesce che non può essere privato di lisce, pelle, etc..
CARNE	Tutte le carni frullate e ridotte ad omogeneizzate. Carni tenere o cotte in forno con sughi o brodi per renderle più umide, private dei filamenti	Tutte le carni a consistenza filamentosa che non possono essere frullate
LATTE E YOGURT	Yogurt compatti (tipo quello greco). Latte (consigliato quello di mandorla), panna, besciamella, burro per aumentare la quota calorica in aggiunta alla preparazione dei pasti	Yogurt con pezzi di frutta non omogenei, yogurt troppo liquidi e magri (con zero grassi)
FORMAGGI	Tutti i formaggi freschi, tipo stracchino o ricotta. I formaggi stagionati sono invece consigliati grattugiati da aggiungere ai piatti	Formaggi a pasta filamentosa (tipo mozzarella) o appiccicosi. Formaggi semistagionati (tipo fontina o taleggio) a meno di non essere disciolti in altre preparazioni
VERDURE	Tutte le verdure senza semi e filamenti, ben cotte e omogeneizzate, cotte come flan	Tutte le verdure crude o cotte, intere o a pezzi; verdure con bucce troppo sottili (come i pomodori) che potrebbero attaccarsi al palato

GRUPPI	CONSIGLIATI 	SCONSIGLIATI 
LEGUMI	Tutti i tipi ben cotti privati di bucce e passati al setaccio e frullati, ridotti a flan	Legumi interi
PATATE	Cotte e ridotte a purè	Intere o a pezzi
FRUTTA	Omogeneizzati di frutta	Frutta fresca intera, frutta secca o essiccata
GRASSI	Olio, burro, panna, besciamella, maionese	
UOVA	Utili per preparare budini, flan	Uova sode, omelette, frittate
DOLCI	Panna cotta, flan dolci, bavarese, budini, biscotti secchi (SOLO SE omogeneizzati nelle bevande, tipo latte)	Caramelle dure, gomme da masticare, brioches

Mangiare è uno dei principali piaceri della vita. Aiutare il paziente ad alimentarsi nella maniera adeguata significa aiutarlo a non privarsi di questo piacere'

NOTE

- 1** Brotherton A, et al (2012). Nutritional management of individuals with Huntington's disease: nutritional guidelines. *Degenerative Disease Management*; 2 (1): 33-43;
- 2** Trejo A, et al (2004). Assessment of the nutrition status of patients with Huntington's disease. *Nutrition*; 20 (2): 192-196.
- 3** Robbins AO, Ho AK, Barker RA (2006). Letter to the Editor: Weight changes in Huntington's disease. *European Journal of Neurology*; 13: e7;
- 4** Morales LM, Estevez J, Suarez H, Villalobos R, Chacin de Bonilla L, Bonilla E. (1989), Nutritional evaluation of Huntington disease patients. *AJCN* 50(1), 145-150;
- 5** Sciacca et al (2016). Early enteric neuron dysfunction in mouse and human Huntington disease. *Park Rel Dis*;
- 6** Wilson J (1999). Gastrostomy feeding in advanced Huntington's disease. *J. Hum. Nutr. Diet.* 12, 61-67;
- 7** Gaba A (2010). *Nutrition and Huntington's Disease: A Guide for Families*. Family Guide Series, Huntington's Disease Society of America;
- 8** Prattley RE, Salbe AD, Ravussin E, Caviness JN (2000). Higher sedentary energy expenditure in patients with Huntington's disease. *Ann. Neurol.* 47, 64-70;

- 9** Petersen A, Bjoerkqvist M (2006). Hypothalamic– endocrine aspects in Huntington's disease. EJM 24(4), 961–967;
- 10** Aubeeluck A, Wilson E. (2008). Huntington's disease. Part1: essential background and management. BJN 17(3), 146–151;
- 11** Wood NI, Goodman AOG, van der Burg JMM et al (2008). Increased thirst and drinking in Huntington's disease and the R6/2 mouse. Brain Res. Bull. 76(1–2), 70–79;
- 12** Hamilton JM, Wolfson T, Peavy GM, Jacobson MW, Corey-Bloom J (2004). Rates and correlates of weight change in Huntington's disease. JNNP 75, 209–212;
- 13** Aziz NA, van der Burg JM, Landwehrmeyer GB et al (2008). Weight loss in Huntington disease increases with higher CAG repeat number. Neurology 71(19), 1506–1513;
- 14** Gaba A, Zhang K, Marder K, Moskowitz CB, Werner P, Boozer CN (2005). Energy balance in early stage Huntington's disease. Am. J. Clin. Nutr. 81, 1.
- 15** Brtherton A., Campos L., Rowell A., Zoia V., Simpson S.A., Rae D (2012). Nutritional management of individuals with Huntington's disease: nutritional guidelines. Neurodegen. Dis. Manage, 2 (1), 33–34.

Testi a cura della **Dr.ssa Iolanda Santimone**,

biologa nutrizionista, IRCCS Fondazione Casa Sollievo della Sofferenza

e del **Prof. Ferdinando Squitieri**,

neurologo, Responsabile Unità Ricerca e Cura Huntington e Malattie Rare

IRCCS Fondazione Casa Sollievo della Sofferenza

e direttore scientifico Fondazione Lega Italiana Ricerca Huntington (LIRH) onlus

nell'ambito del progetto 'Alimentazione e Huntington' della Fondazione LIRH onlus.





in collaborazione con:



WWW.LIRH.IT