

INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA NUTRICIÓN

Para fomentar la salud y el crecimiento en la Atrofia Muscular Espinal




Families of SMA
Research. Support. Hope.

Contenidos

Información básica sobre nutrición – Conviértase en un experto de los puntos básicos

¿Cuáles son los puntos básicos de una buena nutrición?

Unidades Estructurales – Entendimiento de la nutrición para niños con AME

¿Por qué es tan importante la nutrición?

¿Quién se especializa en la nutrición para pacientes con AME?

¿Hay una dieta adecuada para los niños con AME?

Problemas relativos a la nutrición y asociados con la AME

Métodos y Medidas – Evaluación de la Nutrición en la AME

¿Qué necesito saber sobre la evaluación de la nutrición?

¿En qué se diferencia la evaluación de la nutrición para un niño con AME?

¿Qué otras pruebas puede solicitar la persona encargada de los cuidados de mi hijo?

¿Qué, Cuándo y Cuánto? – Control de la nutrición en la AME

¿Qué tipo de necesidades calóricas tienen los niños con AME?

¿Qué alimentos pueden presentar una dificultad especial para los niños con AME?

¿Cuándo puede necesitar mi hijo alimentación suplementaria?

¿Cuándo es necesario usar una sonda alimenticia?

¿Cómo funciona la sonda alimenticia?

¿Cómo se administran las alimentaciones?

¿Qué tipo de fórmula de alimentación por sonda es mejor para mi hijo con AME Tipo I?

Obstáculos para la Nutrición - Cómo Enfrentarse a los Retos Alimenticios

¿A qué problemas para comer/beber puede contribuir la AME?

¿Qué produce la aspiración?

¿Cómo puedo prevenir la aspiración?

¿Cómo puedo ayudar a mi hijo con el reflujo ácido?

¿Qué es la funduplicatura de Nissen?

¿Por qué hace el AME que mi hijo sea propenso a sufrir estreñimiento? ¿Cómo puedo ayudar?

¿Debo preocuparme si mi hijo tiene exceso de peso?

¿Cómo puedo reconocer una infección de candida/hongos?

¿Qué hago si sospecho que mi hijo tiene problemas con el nivel de azúcar en la sangre?

¿Qué necesito saber sobre la nutrición durante la enfermedad o la cirugía de mi hijo?

Para encontrar un equilibrio – Prevención de la desnutrición o la sobrealimentación

¿Cómo afecta la AME los retos nutricionales de mi hijo?

¿Cómo puedo ayudar a mi hijo a mantener un buen estado nutricional?

Conclusiones y Recursos

Para recibir información adicional

Recursos

Referencias

¿Quién debería leer este folleto?

Este folleto fue escrito para los padres y las familias de niños con Atrofia Muscular Espinal (AME). Esta información también puede ser de mucha utilidad para los profesionales médicos involucrados en los cuidados de la AME y el público en general.



Introducción



Necesitamos energía para sobrevivir y desarrollarnos. La alimentación proporciona a nuestro cuerpo la energía que necesita para respirar el oxígeno que nos es tan vital, bombear sangre a lo largo del cuerpo, y llevar a cabo los procesos vitales del cuerpo. La nutrición proporciona combustible para vivir— ¡Fomentando así la salud y el crecimiento!

Como padre de un niño con AME, es importante que lo recuerde. Independientemente de la forma en que alimente a su hijo, ya sea por la boca, con una sonda alimenticia, o a través de la alimentación continua, Usted está nutriéndole y cuidándole...le está proporcionando una oportunidad óptima dentro de la mejor salud posible que puede alcanzar.

Pero la alimentación también proporciona una de las conexiones más importantes que se establece en la familia. La hora de la comida.

¡Las comidas familiares pueden ayudar a que su hijo se desarrolle desde el punto de vista intelectual, físico y emocional!

- Intelectualmente—Al observar cómo se relacionan entre ellos los adultos.
- Físicamente—Al aprender sobre la alimentación saludable.
- Emocionalmente—Al desarrollar confianza en sí mismo y autoestima al participar en esos momentos en familia.

Fuente: Servicio de Extensión de la Universidad de West Virginia

La familia que come unida...

El comer juntos como familia es un símbolo de amor, conexión y comunicación.

La hora de la comida proporciona un tiempo dedicado a la familia. Las comidas familiares ofrecen la oportunidad para que los padres escuchen y hablen con sus hijos, mientras que los hijos llegan a comprender la vida de sus padres. Juntos, los padres y los hijos desarrollan la confianza y disfrutan de charlas que reflejan los valores familiares y forjan un sentimiento de tradición.

Esto es igual de importante para las familias con hijos con AME. Tanto si come por la boca o recibe alimentación por sonda, ese niño puede formar parte de la comida familiar. A través de una preparación considerada, la hora de la comida en familia puede ser especial para todos.

Educación en familia

A medida que vaya leyendo este folleto, verá que no siempre es fácil proveer nutrición a su hijo. La AME puede presentar muchos retos nutricionales. Pero al educarse a sí mismo, hablar con otros padres, y recibir ayuda de un dietista certificado, Usted podrá mantenerse por delante de la curva del aprendizaje.

Y, tendrá la tranquilidad que uno adquiere cuando sabe que está haciendo por su hijo lo mejor posible desde el punto de vista nutricional.

Información básica sobre nutrición – Conviértase en un experto de los puntos básicos

El nutrir a su hijo comienza con el entendimiento de cómo proporciona la alimentación lo que el cuerpo necesita... para crecer y desarrollarse.

¿Cuáles son los puntos básicos de una buena nutrición?

Todo lo que sucede en el cuerpo requiere energía proveniente de las calorías—tanto para bombear sangre, respirar, o moverse. Las calorías son la medida de la energía potencial en un alimento. Las tres fuentes básicas que el cuerpo utiliza para proveer calorías son los carbohidratos, las proteínas y las grasas.

Los carbohidratos son azúcares, féculas y fibra. El carbohidrato más simple es la glucosa, conocida también como azúcar en la sangre. El sistema digestivo descompone los carbohidratos complejos (féculas) para crear azúcar en la sangre. Entonces la glucosa fluye a lo largo de la sangre y llega a cada una de las células del cuerpo.

Las proteínas están compuestas de aminoácidos y otros componentes. Ayudan a que el cuerpo crezca y reparan los tejidos dañados. Si no se usan inmediatamente, las proteínas pueden ser almacenadas en el cuerpo como grasas. Estas grasas ayudan a proporcionar energía de refuerzo si alguien está enfermo o no puede comer.

Las grasas están compuestas de ácidos grasos y actúan como un almacén de energía de refuerzo para el cuerpo. Las grasas ayudan al cuerpo a absorber vitaminas A, D, E y K.

¿Qué más necesita mi hijo?

Al elegir alimentos con alto contenido en vitaminas y minerales, Usted está proporcionando otros pilares fundamentales para el cuerpo de su hijo. Si su hijo no recibe suficiente cantidad de una vitamina o un mineral determinados, como resultado pueden producirse problemas médicos.

Las vitaminas son esenciales para el crecimiento y el desarrollo normales. Éstas incluyen las vitaminas A, C, D, E y K, y también todas las vitaminas B.¹ Existen dos tipos básicos de vitaminas:

- **Las vitaminas liposolubles** se almacenan en los tejidos grasos del cuerpo.
- **Las vitaminas hidrosolubles** se utilizan enseguida. Cualquier cantidad sobrante sale directamente del cuerpo. La vitamina B12 es la única vitamina hidrosoluble que el cuerpo puede almacenar.

Los minerales también se encuentran en los alimentos y son esenciales para la salud. Algunos de estos incluyen agua, sodio, potasio, cloruro, calcio, magnesio, hierro, cobre, y zinc. Se pueden producir problemas de salud si el cuerpo no recibe suficientes minerales.

¹ Las vitaminas B incluyen la tiamina, riboflavina, niacina, ácido pantoténico, biotina, B6, B12, y ácido fólico.

² Adaptado de la Guía de Nutrición Infantil de Yale (Yale Guide to Children's Nutrition), citado en www.howthingswork.com/innovation/edible-innovations/food2.htm.

¿Por qué hace el azúcar que mi hijo esté irritable?

Los carbohidratos simples (como los caramelos/dulces y la cola) entran en la sangre rápidamente. El cuerpo reacciona liberando insulina para asegurar que el nivel de azúcar en la sangre no suba demasiado. Poco después, el nivel de azúcar en la sangre puede bajar demasiado. Este efecto de montaña rusa en los niveles de azúcar en la sangre puede hacer que su hijo se sienta nervioso e irritable.

Puede prevenirlo siguiendo una dieta equilibrada llena de carbohidratos complejos (como la avena, el maíz, el trigo y el arroz). Los carbohidratos complejos no tienen este efecto ya que tardan más en ser digeridos. ¡También proporcionan más energía y valor nutricional!²

Unidades Estructurales – Entendimiento de la nutrición para niños con AME

¿Por qué es tan importante la nutrición?

Como ya hemos visto, una buena nutrición es esencial para la salud y el crecimiento! Pero la nutrición apropiada es compleja, especialmente para los niños con AME. Debido a que aún estamos a la espera de estudios clínicos, todavía nos queda mucho por aprender. Los padres y dietistas han descubierto que los niños con AME reciben muchos beneficios de una buena nutrición, lo cual incluye:

- **Mejora del crecimiento** – El aumento de peso a medida que se crece en estatura es esencial para una buena salud. El tener una cantidad suficiente de energía (calorías) y proteína ayuda a mantener el crecimiento del cuerpo al sustentar el tejido pulmonar y el músculo del corazón.
- **Mejora de la respiración** – El crecimiento en estatura ayuda con la respiración, al proporcionar más espacio para que el pecho se expanda. Esto es importante porque los problemas respiratorios son la causa principal de enfermedad en niños con AME.
- **Prevención de enfermedad** – La nutrición adecuada ayuda a prevenir/combatir catarros/resfriados y virus que podrían convertirse en una infección respiratoria inferior de los pulmones que potencialmente puede ser letal (neumonía).³



Para recibir ayuda.

Es importante que trabaje con un dietista certificado que tenga familiaridad con las necesidades nutricionales de los niños con AME. El objetivo final es el de ayudar a que los niños con AME Tipo I o Tipo II crezcan y se desarrollen, y prevenir la nutrición excesiva y/o la obesidad en niños y adultos con AME Tipo II (que son más fuertes) y AME Tipo III.

- **Mejora de la función motora**– El exceso de peso o el peso insuficiente pueden hacer que los niños con AME sufran un declive tanto en la fuerza como en la capacidad para moverse.

- **Mejora de la calidad de vida** – Una mala nutrición puede empeorar los síntomas físicos. ¡Una buena nutrición se puede traducir en mejoras en la calidad de vida!

¿Quién se especializa en la nutrición de pacientes con AME?

Cuando la nutrición constituye una parte tan importante de los cuidados de su hijo, es fundamental que trabaje con un dietista certificado que tenga experiencia con pacientes con AME.

³ Si desea recibir más información, vea “Información Básica sobre la Respiración: Cuidados Respiratorios para Niños con Atrofia Muscular Espinal (Breathing Basics: Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy), parte de la Serie de Cuidados para el AME.

¿Hay una dieta adecuada para los niños con AME?

Existen muchas opiniones sobre qué hace que una dieta sea saludable para niños y adultos y del mismo modo existen muchas opiniones sobre cuál es la mejor dieta para niños con AME. El cuerpo tiene muchas maneras de convertir en energía alimentos de todo tipo para satisfacer nuestras necesidades. El cuerpo entonces almacena el exceso de la energía alimenticia en el hígado, los músculos y la grasa corporal para su uso en el futuro.

Podemos tener vidas saludables con todo tipo de dietas—de una dieta con alto contenido graso y bajo contenido en carbohidratos⁴, y una dieta con muy bajo contenido graso y un alto contenido en proteínas, a una dieta vegetariana o vegetariana estricta (vegan). Para que los científicos demostraran cuáles son los “mejores” alimentos, necesitarían voluntarios que estuvieran dispuestos a comer alimentos a los que no están acostumbrados durante un período prolongado de tiempo. Cuando se incluye la naturaleza individual de la salud y la nutrición, esto resulta ser muy difícil. Esto constituye un reto aún mayor cuando se trata de niños con AME.

Esencialmente no existen buenos estudios científicos que especifiquen qué alimentos o suplementos nutricionales pueden ser los mejores. Dicho esto, un nutricionista puede ayudarle a determinar el equilibrio apropiado de proteínas, grasas y carbohidratos, recomendarle alimentos que su hijo pueda tolerar mejor, y ayudarle a asegurar que su hijo esté recibiendo una cantidad suficiente de vitaminas y minerales.



¿Qué problemas nutritivos están asociados con la AME?

Es importante que examine detenidamente la nutrición de su hijo, porque los niños y los adultos con AME se enfrentan a muchos retos relativos a la nutrición. La gráfica, Problemas Relativos a la Nutrición Asociados con la AME, explica estos problemas en mayor detalle, y también los retos relacionados con los mismos.

⁴ O la dieta “cetógena”.

Problemas Relativos a la Nutrición Asociados con la AME

| Tipo de problema | Presentación | Retos |
|---|---|--|
| Problemas alimenticios | Dependiendo del tipo y la severidad de la AME, entre los retos alimenticios se incluyen la dificultad para masticar y/o tragar, y los problemas al atragantarse. | La abertura de la boca/la mordida, el control de la lengua, el control y la posición de la cabeza, la debilidad de los músculos faciales, el límite/cansancio de los músculos para masticar. |
| Aspiración | Pequeñas cantidades de comida o líquidos entran en la tráquea en lugar del esófago (tubo que va al estómago). | También puede producirse debido a que los contenidos estomacales vuelven de nuevo al esófago y entran luego en los pulmones. Puede producir neumonía y dificultad para respirar. |
| Problemas/molestias abdominales | Diarrea, hinchazón, vómito después de las comidas, mal aliento, regurgitación de las alimentaciones, y/o distensión abdominal. | Puede contribuir a la desnutrición. |
| Desnutrición | La dificultad para crecer y aumentar de peso es común en niños con AME Tipo I o posiblemente en aquellos con AME Tipo II. | Aumento del riesgo de infección. Dificultad para cicatrizar heridas. Tendencia a la aparición de úlceras por presión. |
| Obesidad/nutrición excesiva | Se ve comúnmente en aquellos con AME Tipo II y Tipo III más leve. Puede aumentar la carga de los cuidados y/o disminuir la calidad de vida. | Aumento del dolor y complicaciones asociadas con las caderas y la espalda. Aumento del riesgo de diabetes e hipertensión. |
| ERGE Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico | Es más común en individuos con AME Tipo I, seguido de los que tienen AME Tipo II, y menos común en aquellos con AME Tipo III. | Causa un aumento del peligro de aspiración y dolor. |
| Estreñimiento | Defecación poco frecuente. Relacionado con el consumo reducido de fibra y/o el consumo inadecuado de fluidos. | Movilidad gastrointestinal (capacidad de defecar) anormal. |
| Producción excesiva de hongos | Se produce cuando la flora bacteriana del cuerpo está desequilibrada. Las presentaciones incluyen: candida oral; matiz anaranjado en las cejas, el cabello y alrededor de la sonda de gastrostomía; olor a queso en las manos y los pies. | Puede contribuir a la sudoración, la hinchazón y el estreñimiento. |
| Nivel bajo o alto de azúcar en la sangre | Presente en algunos niños con AME Tipo I cuando ayunan de forma prolongada. | El azúcar en la sangre es una fuente inmediata de energía. Si el nivel está bajo, el cuerpo descompone los músculos para obtener energía. |

Para recibir sugerencias sobre cómo controlar estos problemas de salud, vea las páginas 19-24 de este folleto, *Obstáculos para la Nutrición-Cómo Enfrentarse a los Retos Alimenticios*.

Métodos y Medidas – Evaluación de la Nutrición en la AME

¿Qué necesito saber sobre la evaluación de la nutrición?

En cada visita al doctor, se tomarán la estatura y el peso de su hijo. Esto permitirá que su doctor compare el progreso de su hijo con curvas (gráficas) del crecimiento del Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (Center for Disease Control and Prevention o CDC por sus siglas en inglés). Estas curvas incluyen el peso para la edad, la estatura para la edad, la relación peso/estatura, el índice de masa corporal (IMC) para la edad, y la circunferencia de la cabeza para la edad.

Antropometría:

El estudio de las medidas del cuerpo humano especialmente con base en la comparación.

La evaluación de la nutrición en niños con AME se basa en los mismos principios básicos que la evaluación de niños sin AME. Entonces, empecemos hablando del crecimiento normal.

El crecimiento en la infancia

Un bebé normal experimenta un crecimiento rápido del nacimiento a los seis meses. Aunque es normal que un bebé pierda el seis por ciento de su peso corporal durante los primeros siete días de vida, un bebé normal nacido a término normalmente:

- Dobra su peso corporal a los 4 o 5 meses; triplica su peso a los 12 meses de edad.
- Aumenta su estatura corporal en casi un 50% a los 12 meses de edad.
- Aumenta la circunferencia de la cabeza en un 35% a los 12 meses de edad.
- Tiene medidas entre el percentil 5 y 95 para el peso, la estatura y la circunferencia de la cabeza.



Medidas para Evaluar la Nutrición Infantil (hasta los 3 años de edad)

Para ver las diferencias en niños con AME vaya a las páginas 10-12

| | |
|--|---|
| Peso para la edad | <p>Pesado sin el pañal ni la ropa.</p> <p>Se mide a través de una balanza digital o una balanza mecánica calibrada hasta los 100 gramos más cercanos de peso corporal.</p> <p>El peso se registra a lo largo del tiempo para asegurar que esté creciendo de forma apropiada.</p> <p>El peso por debajo del percentil 5 puede indicar desnutrición.</p> <p>El peso por encima del percentil 95 puede indicar obesidad.</p> |
| Estatura para la edad (crecimiento lineal) | <p>Se mide usando una tabla de estatura inflexible con cabecera fija y pie móvil.</p> <p>Se sujeta la cabeza y se aplanan las rodillas para extender completamente las piernas.</p> <p>La estatura por debajo del percentil 5 puede indicar desnutrición, y por encima del percentil 95 puede indicar obesidad.</p> |
| Relación peso/estatura | <p>Se traza en las curvas del crecimiento usando tanto el peso como la estatura. La relación ideal peso/estatura para un niño saludable se encuentra en el percentil 50. Si es menor puede indicar desnutrición.</p> |
| Circunferencia de la cabeza (crecimiento del cerebro) | <p>Se mide con una cinta métrica flexible, plastificada o desechable.</p> <p>La cinta métrica se coloca por encima de las órbitas de los ojos y alrededor de la parte trasera de la cabeza completando un círculo.</p> <p>Una medida menor del percentil 5 puede indicar desnutrición o una medida mayor del percentil 95 puede indicar crecimiento recuperado o problemas médicos.</p> |



Curvas del Crecimiento

Del nacimiento a los 36 meses, las curvas del crecimiento son útiles para evaluar:

- El peso para la edad y la tasa de crecimiento
- La estatura para la edad y la tasa de crecimiento
- La relación peso/estatura
- La circunferencia de la cabeza para la edad

De niño pequeño a joven adulto

A medida que los niños se hacen mayores, las medidas y las formas en las que los doctores toman estas medidas cambian ligeramente. Para determinar si un niño está creciendo apropiadamente, su doctor normalmente estudiará el peso para la edad, la estatura para la edad, y el índice de masa corporal.

| Medidas para evaluar a niños mayores (de los 2 a los 20 años de edad) | |
|---|--|
| Peso para la edad | Se toma el peso con prendas de ropa ligeras o medias. Se registra el progreso a lo largo del tiempo para monitorear la velocidad de crecimiento. Un peso menor del percentil 5 puede indicar desnutrición o un peso mayor del percentil 95 puede indicar obesidad. |
| Estatura para la edad | Se mide tan pronto como el niño pueda ponerse de pie sin asistencia. La estatura menor del percentil 5 puede indicar desnutrición o la estatura mayor del percentil 95 puede indicar obesidad. |
| IMC para la edad (Índice de masa corporal) | Determina si el peso es apropiado para la estatura. Calculado en $(\text{peso en kg}) / (\text{estatura en metros cuadrados})$. Las medidas en el percentil 85-95 pueden indicar riesgo de sobrepeso; una medida mayor del percentil 95 puede indicar riesgo de obesidad. |

¿En qué se diferencia la evaluación de la nutrición para un niño con AME?

Ahora que hemos visto cómo miden los doctores a niños normales, examinemos las diferencias para un niño con AME.

Medida del peso

Debido a que los niños con AME tienden a tener menos músculo, puede ser difícil juzgar la cantidad "adecuada" de peso. Aunque los nutricionistas usan comúnmente el peso muscular (IMC) para identificar la desnutrición en niños sin AME, necesitan medidas diferentes para un niño con AME.



Debido a que tienen menos músculo, los niños con AME tienen una proporción distinta de peso/estatura. Aunque éstas varían de un niño a otro, existen algunas pautas generales:

- **Promedio:** En algún lugar alrededor del percentil 5 al 10 en la relación peso/estatura (para un niño con AME Tipo II).
- **Sobrepeso:** Niños que están por encima del percentil 50 al 75 en la relación peso/estatura.
- **Peso insuficiente:** Es más difícil de medir. El doctor puede determinarlo mejor examinando al niño.

Normalmente, los bebés con AME caen con bastante rapidez por debajo de la curva del crecimiento normal para el peso dentro de las primeras semanas o meses de vida. Es posible que algunos niños con AME Tipo III sigan la curva normal hasta la infancia temprana.

El uso de la relación peso/estatura

También se puede hacer seguimiento del peso en una **curva del crecimiento de relación peso/estatura**. Esta curva determina el percentil de crecimiento teniendo en consideración tanto el peso como la estatura de su bebé. La relación peso/estatura ideal para un niño saludable está en el percentil 50.

En niños sin AME, la relación peso/estatura menor del percentil 50 puede indicar que no están recibiendo suficiente nutrición.

En niños con AME, una relación peso/estatura entre el percentil 3 y 25 se considera normal siempre que la estatura se encuentre entre el percentil 3 y 97.

Medida de la estatura

Debido a que muchos niños con AME no pueden ponerse de pie para que midan su estatura, y debido a que es posible que tengan escoliosis y contracturas, los cuidadores pueden usar otros métodos. Estos incluyen:

- **Estadiómetro** – Los niños que no se pueden poner de pie por sí solos pueden ser medidos con una cabecera móvil unida a una tabla de medida. El niño se acuesta para tomar esta medida.
- **Extensión de los brazos**– El uso de una cinta métrica flexible con los brazos del niño extendidos puede ser una buena estimación de la estatura. Un niño con AME necesitará que alguien le ayude a extender los brazos para tomar esta medida. El IMC no es una medida exacta (y no se recomienda) para niños con AME debido a que tienen menos músculo y más masa grasa.

Escoliosis:

Curvatura de lado a lado de la columna vertebral.

Contractura:

Deformidad del músculo o los tejidos conectivos debido a espasmos, cicatriz o parálisis.

Más allá de las curvas de crecimiento

Aunque las curvas de crecimiento son útiles, cada niño es distinto. Asegúrese de hablar con su doctor o dietista si:

- Nota cambios grandes. Por ejemplo, a su hijo se le está quedando pequeña la ropa con mucha rapidez o parece estar adelgazando.
- Piensa que su hijo parece estar “diferente” en una forma preocupante.
- Observa una gran desviación en las curvas del crecimiento.

Su doctor usará un examen físico junto con las curvas de crecimiento para ver si su hijo está creciendo apropiadamente de acuerdo a ellas.

¿Qué otras pruebas puede solicitar la persona encargada de los cuidados de mi hijo?

Debido a que el IMC no es una buena medida para su hijo, es posible que su doctor sugiera la realización de otras pruebas. Éstas incluyen las prueba de los pliegues cutáneos, la radioabsorciometría de doble energía (DEXA), y pruebas de sangre. Es posible que su proveedor médico le recomiende incluso un estudio de la deglución (una radiografía en movimiento de la deglución de un niño), y/o una serie de radiografías del tránsito esofagogastroduodenal (una radiografía del área gastrointestinal superior usada para medir el reflujo).

| Pruebas utilizadas para evaluar la nutrición en la AME | | |
|--|--|--|
| Prueba | Medidas | Consideraciones importantes |
| Grosor de los pliegues cutáneos | Estima el almacenamiento de grasa en los tríceps u otras áreas. Estas áreas específicas pueden ser sensibles a los cambios en el estado nutricional. | Deben usarse ecuaciones pediátricas para la exactitud y una mejor interpretación de los resultados. El dietista debería ser un examinador entrenado en los pliegues cutáneos. |
| Escanografía DEXA (Radioabsorciometría de doble energía) | Mide la densidad o el grosor de los huesos de su hijo. Usa un bajo nivel de radiación para distinguir la grasa, la masa sin grasa, y el hueso. | Puede examinar el cuerpo entero o simplemente una región en particular. Constituye una forma mejor que el IMC de determinar la grasa corporal en niños con AME. Proporciona una medida más precisa de la composición del cuerpo. |
| Pruebas de sangre | Utilizadas para evaluar el estado nutricional. | |
| Estudio de deglución | Usa una "radiografía en movimiento" para observar el mecanismo de deglución de su hijo y diagnosticar cualquier dificultad. | Se puede evaluar con consistencias distintas de líquidos y sólidos. |
| Radiografías del tránsito esofagogastroduodenal (Área gastrointestinal superior) | Utilizadas para evaluar el reflujo. Una radiografía de la faringe, el esófago, el estómago y el duodeno (parte superior del intestino delgado). | Nota: Un resultado negativo no descarta el reflujo. |

¿Qué puede incluir una evaluación de referencia del estado nutricional de mi hijo?

1. Pruebas de los pliegues cutáneos
2. Radioabsorciometría de doble energía (DEXA)
3. Pruebas de sangre que incluyen:
 - CBC (recuento sanguíneo completo: evalúa si existe una deficiencia de hierro)
 - CMP (panel metabólico completo; incluye electrolitos, calcio, magnesio, fósforo, y azúcar en la sangre)
 - Prueba cuantitativa de aminoácidos
 - Perfil de la carnitina
 - Prealbúmina
 - Vitamina D 25, OH
 - Glucosa en sangre
 - Ácidos grasos esenciales
4. Prueba de densidad mineral ósea
5. Estudio de la deglución
6. Radiografías del tránsito esofagogastroduodenal



¿Qué, cuándo y cuánto? – Control de la nutrición en la AME

¿Qué tipo de necesidades calóricas tienen los niños con AME?

Los bebés y niños con AME son menos activos, tienen menos masa muscular, y usan menos energía. Por lo tanto, necesitan menos calorías para alcanzar un ritmo aceptable de aumento de peso o crecimiento en estatura (usando una Curva de Crecimiento del Centro Nacional de Estadísticas de Salud o *National Center for Health Statistics* en inglés).

Cada niño es distinto, pero Usted puede anticipar que su hijo necesitará probablemente una cantidad **del veinte al cincuenta por ciento menos de calorías** que un niño sin AME.⁵ Intente que el diez al veinte por ciento del consumo total de calorías provenga de las proteínas. El objetivo es el de ayudar a que su hijo se mantenga en algún lugar entre el percentil 3 y el 25 en la relación estatura/peso en las curvas de crecimiento de su doctor para niños saludables.



¿Qué alimentos pueden presentar una dificultad especial para niños con AME?

Hay ciertos tipos de alimentos que son más difíciles de masticar y tragar que otros, especialmente cuando la persona tiene debilidad muscular en la mandíbula, la lengua y la garganta. Evite aquellos alimentos a los que su hijo haya demostrado tener dificultad para masticar y tragar. Por ejemplo, evite

darle a su hijo trozos grandes o duros de carne o alimentos pegajosos como el queso de untar o la mantequilla de maní (cacahuete). Pueden ser difíciles de masticar y/o tragar. En su lugar, ofrézcale carne en puré o cortada en trocitos finos y cubitos blandos de queso. Si hay ciertas frutas y/o verduras que son demasiado difíciles de masticar, ofrézcale frutas o verduras cocidas hasta que estén blandas o enlatadas.

Algunos niños tienen dificultad para tragar. Los líquidos diluidos y claros como el agua o el jugo pueden ser inhalados con facilidad y entrar en las vías respiratorias. Intente ofrecerle líquidos en la forma de malteada/batido diluido. Las malteadas pueden hacer que disfrute y ayudan a prevenir la aspiración. (Vea los Obstáculos para la Nutrición en las páginas 19-24 para recibir más información sobre la aspiración.)

¡No se olvide de los fluidos!

Incluso si su hijo tiene una masa corporal reducida, aún así necesita fluidos. Los niños sudan y babea, y necesitan reponer líquidos.

⁵ Es posible que esto no sea cierto en algunos niños pequeños con AME Tipo III, ya que usan más energía para moverse.



¿Cuándo puede necesitar mi hijo alimentaciones suplementarias?

Aunque no sabemos mucho sobre cuáles son los mejores tipos de alimentos en la AME, se sabe más sobre el tiempo de alimentación, particularmente en lo referente a los períodos de ayuno (períodos prolongados sin comer). El objetivo de la alimentación suplementaria es el de ayudar a que su hijo se sienta mejor durante el día.

¿Por qué es esto necesario? Durante un tiempo en el que su hijo no come naturalmente – digamos de la cena a la mañana siguiente – el cuerpo aún tiene trabajo que hacer. De forma que el cuerpo obtiene parte de la energía que necesita quemando proteína muscular. Se trata de un proceso natural, donde la energía fluye dentro y fuera de los músculos, como las olas del océano, después de las comidas y entre las mismas.

En los niños con AME, en particular aquellos con menos músculo, este flujo de energía que entra y sale del músculo puede constituir una mayor dificultad para el cuerpo. Los períodos prolongados sin comida, como cuando su hijo está enfermo, pueden producir estrés en su cuerpo.

Quizás note que su hijo se siente mejor y tiene más energía si limita el tiempo de ayuno. Puede hacerlo añadiendo una alimentación suplementaria más tarde en la noche, o añadiendo un goteo continuo de alimentación a través de la sonda gástrica a lo largo de la noche. El objetivo no es únicamente el de aumentar el número de calorías, sino el de eliminar ese ayuno prolongado a lo largo de la noche que dificulta más su función durante el día.

¿Cuándo es necesario usar una sonda de alimentación?

Su doctor o dietista puede recomendar el uso de una sonda de alimentación si su hijo:

- Está recibiendo menos nutrientes de los que necesita.
- No puede comer por boca.
- Tiene problemas con la digestión.
- Tiene retraso en el crecimiento.
- Está pasando por una enfermedad o tiene cirugía.



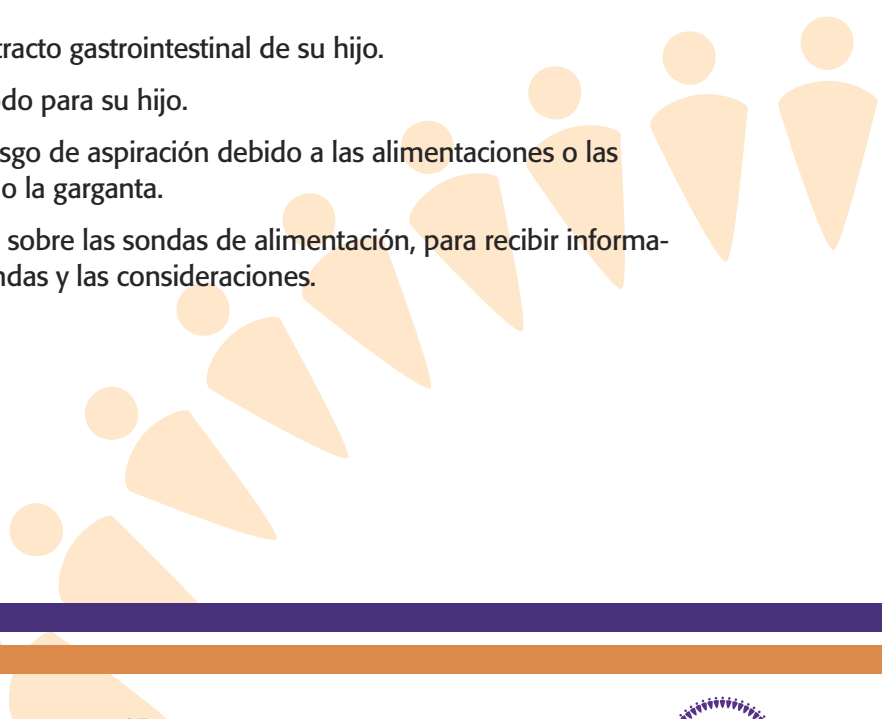
¿Cómo funciona la sonda alimenticia?

La alimentación por sonda (llamada también nutrición enteral) permite alimentar a su hijo con una solución llena de nutrientes a través de una sonda que llega hasta el estómago. El tipo de alimentación por sonda depende de las necesidades de su hijo. Su doctor le ayudará a decidir si la necesidad es temporal o a largo plazo, y si debe introducir una sonda por la nariz o a través de una incisión en el abdomen (laparoscopia).

Su doctor decidirá como introducir la sonda teniendo en cuenta lo siguiente:

- La duración de tiempo durante el cual puede ser necesario usar la sonda alimenticia.
- Cuán bien funciona el tracto gastrointestinal de su hijo.
- Qué sería lo más cómodo para su hijo.
- Si su hijo tiene o no riesgo de aspiración debido a las alimentaciones o las secreciones de la boca o la garganta.

Vea la gráfica, Información sobre las sondas de alimentación, para recibir información sobre los tipos de sondas y las consideraciones.





Información sobre las sondas de alimentación

| Tipo de sonda | Cómo se utiliza | Consideraciones |
|---|---|--|
| Sonda nasogástrica (NG tube) | Pasa por la nariz hasta el estómago. Se usa para administrar nutrición a corto plazo. | El doctor, la enfermera diplomada, o un dietista registrado puede colocársela al paciente en su cuarto. Se verificará que ha sido colocada correctamente a través de una radiografía. |
| Sonda nasoyeyunal (NJ tube) | Es similar a la sonda nasogástrica, pero se extiende hasta el intestino delgado. Se usa para administrar nutrición a corto plazo. | Es preferible si hay riesgo de aspiración, o si tiene reflujo, náusea o vómito persistente. |
| Tanto la sonda nasogástrica como la sonda nasoyeyunal pueden ser colocadas con facilidad y reemplazadas cuando sea necesario. Son un poco molestas y no constituyen una buena solución para el uso a largo plazo. Entre las complicaciones se incluyen: sinusitis, dolor de garganta, obstrucción o desplazamiento de la sonda. | | |
| Sonda de gastrostomía (G-tube) | Se introduce en el estómago a través de la pared abdominal con anestesia local en un hospital o un centro ambulatorio. Para su uso a largo plazo (más de 3 a 4 semanas). | Una sonda de diámetro grande significa que se obstruye menos. Puede recibir soluciones de nutrientes y medicamentos con más rapidez. La sonda de gastrostomía a nivel de la piel o con botón es menos evidente y afecta menos las actividades de un niño. |
| Sonda de gastrostomía por endoscopia percutánea (PEG) | Una sonda que se coloca desde dentro usando un escopio especial que se introduce en el estómago a través de la boca. | Aún se coloca bajo anestesia. Algunos doctores y/o instituciones la prefieren. |
| Después de colocarlas, la sonda de gastrostomía (G-tube) y la sonda de gastrostomía por endoscopia percutánea (PEG) son esencialmente lo mismo. Las complicaciones incluyen: infección alrededor del área, drenaje/supuración excesiva y desplazamiento de la sonda. | | |



¿Cómo se administran las alimentaciones?

Del mismo modo que Usted dedica tiempo a preparar la comida para un niño saludable, y tiene cuidado con la forma en que le alimenta, la alimentación por sonda puede convertirse en una rutina normal y afectuosa. Se trata simplemente de un enfoque diferente que le permite satisfacer las necesidades de nutrición y cariño de su hijo. La alimentación por boca y la alimentación por sonda tienen los mismos objetivos: proporcionarle energía a su hijo, asegurar una buena nutrición, y fomentar la curación de heridas y la recuperación de enfermedades.



Cuando su hijo reciba una sonda nasogástrica, una sonda nasoyeyunal o una sonda de gastrostomía (vaya a la gráfica para ver los detalles), un dietista registrado o un doctor le escribirán una receta para las alimentaciones. La primera pregunta que necesita considerar es cómo va a realizar la alimentación. Los métodos más comunes de alimentación por sonda son la alimentación en bolos, y la alimentación por goteo intermitente o continuo.

Las alimentaciones en bolos se administran a través de una jeringa (similar a las jeringas que vienen con los medicamentos infantiles) dentro de la sonda alimenticia a lo largo de un período breve de tiempo, normalmente de 5 a 20 minutos. Este tipo de alimentación no requiere una bomba alimenticia y puede ser más conveniente y barata. Las alimentaciones en bolos sólo se administran a niños que pueden mover la comida con éxito a través del sistema digestivo.

Normalmente, las alimentaciones en bolos se administran con una sonda de gastrostomía. Su diámetro más grande permite introducir volúmenes de fórmula mayores en el estómago de su hijo y a una velocidad mayor. Su doctor o dietista puede recomendar varias alimentaciones en bolos al día para satisfacer las necesidades nutricionales de su hijo. Las complicaciones de las alimentaciones en bolos incluyen náusea, vómito, diarrea, distensión abdominal o aspiración.

Las alimentaciones con goteo intermitente pueden ser administradas a través del goteo por gravedad o a través de una bomba alimenticia. Normalmente se administran varias alimentaciones al día, cada una de aproximadamente 20-60 minutos. Del mismo modo que las alimentaciones en bolos, las alimentaciones con goteo permiten que su hijo pueda moverse más y tenga una mayor libertad cuando no está comiendo. Las complicaciones de la alimentación intermitente pueden incluir náusea, vómito, diarrea, inflamación abdominal o aspiración.

Las alimentaciones con goteo continuo son administradas a través de una bomba alimenticia a lo largo de períodos prolongados de tiempo. La cantidad de tiempo dedicado a la alimentación puede variar de 60 minutos a 24 horas al día. Aunque las alimentaciones continuas pueden hacer que su hijo tenga menos movilidad, pueden ser apropiadas si:

- Su hijo tiene un problema gastrointestinal que impide que los alimentos pasen por el sistema con facilidad.
- Su hijo necesita una alimentación más lenta debido a que no puede tolerar cantidades más grandes de fórmula.
- Su hijo tiene riesgo de aspiración.
- Su hijo recibe la alimentación por sonda en el yeyuno.

Las complicaciones de la alimentación continua pueden incluir náusea, vómito, diarrea, o distensión abdominal.

¿Qué tipo de fórmula de alimentación por sonda es mejor para mi hijo con AME Tipo I?

Hay tres tipos de fórmulas de alimentación por sonda y cada una cuenta con una fuente distinta de proteína. Se llaman poliméricas (proteínas enteras), semi-elementales (péptidos) o fórmulas elementales (aminoácidos). Usted podrá reconocerlas a través de sus nombres de marca:

- **Fórmulas de proteínas enteras** – *Pediasure* y *Boost Kids Essentials*.
- **Fórmulas semi-elementales** – *Peptamen* y *Pediasure Peptide* (llamada anteriormente *Vital Junior*).
- **Fórmulas elementales** – *Tolerex*, *Vivonex*, *Elecare* y productos de *Neocate*.

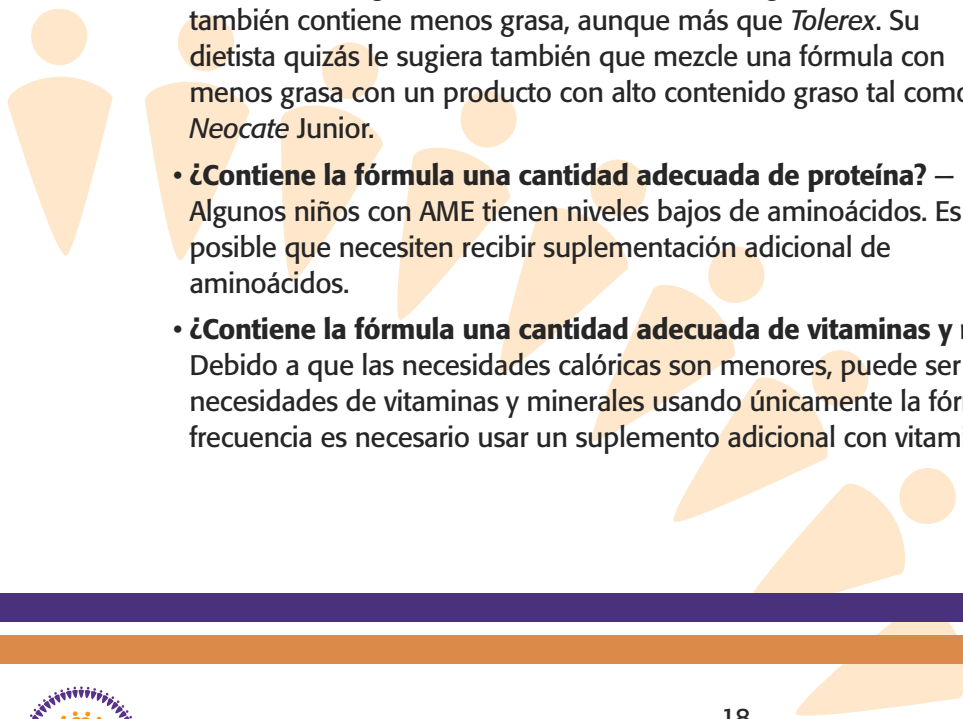
Usted debe consultar a un dietista de pediatría con entrenamiento para determinar qué tipo de fórmula es la mejor para su hijo. Algunas preguntas que pueden considerar incluyen:

- **¿Contiene esta fórmula demasiada grasa?** – En algunas de estas fórmulas más del 30% de las calorías provienen de las grasas, lo cual puede ser demasiado elevado después del primer año de vida.
- **¿Contiene esta fórmula muy poca grasa?** – *Tolerex* contiene muy poca grasa. Es posible que necesite añadir fuentes adicionales de grasa como el aceite de linaza o girasol. *Vivonex* también contiene menos grasa, aunque más que *Tolerex*. Su dietista quizás le sugiera también que mezcle una fórmula con menos grasa con un producto con alto contenido graso tal como *Neocate Junior*.
- **¿Contiene la fórmula una cantidad adecuada de proteína?** – Algunos niños con AME tienen niveles bajos de aminoácidos. Es posible que necesiten recibir suplementación adicional de aminoácidos.
- **¿Contiene la fórmula una cantidad adecuada de vitaminas y minerales?** – Debido a que las necesidades calóricas son menores, puede ser difícil satisfacer las necesidades de vitaminas y minerales usando únicamente la fórmula. Con frecuencia es necesario usar un suplemento adicional con vitaminas y minerales.



La hora de la comida es una ocasión social importante... y es divertido comer alimentos sabrosos

La colocación de una sonda de gastrostomía (o PEG) no le compromete a usarla todo el tiempo. Su colocación permite que la tenga disponible cuando la necesite, o para suplementar las alimentaciones, y no significa que no pueda comer por boca. Por ejemplo, el colocar una pequeña cucharada de capa dulce (frosting) de un pastel de cumpleaños en el chupón de su hijo puede ayudarle a formar parte en un evento familiar importante.



Obstáculos para la Nutrición - Cómo Enfrentarse a los Retos Alimenticios

El asegurarse de que su hijo esté bien alimentado no significa que considere simplemente lo que come. También hay que tener en cuenta cómo come. La propia naturaleza de la AME presenta varios retos alimenticios. El comprenderlos puede ayudarle a planear de antemano y a ser consciente de las señales de advertencia.

¿A qué problemas para comer/beber puede contribuir la AME?

En niños que están muy débiles, el tragar puede serles difícil ya sea debido a los problemas para mover la comida de un lado a otro con la lengua, la rigidez o la debilidad de los músculos de la mandíbula, o la dificultad para proteger las vías respiratorias. Estas dificultades para comer y beber podrían causar que a su hijo le entre comida o bebida accidentalmente en las vías respiratorias.

Los niños con AME también tienden a dificultad para mover los alimentos a través del sistema gastrointestinal. La debilidad de los músculos abdominales puede contribuir a condiciones tales como la acidez (los alimentos retroceden del estómago a la tráquea) o el estreñimiento. Debido a que la nutrición es tan importante para un niño con AME, Usted también debe conocer las señales de condiciones tales como el nivel bajo de azúcar en la sangre y la proliferación de hongos/cándida.

¿Qué produce la aspiración?

La aspiración se produce cuando cantidades pequeñas de comida o líquido entran en la tráquea en lugar del esófago (tubo que va al estómago). La aspiración también se puede producir:

- Cuando los contenidos estomacales retroceden hacia el estómago y entonces entran en los pulmones.
- Con el vómito cuando tiene una enfermedad estomacal. Algunos niños sólo aspiran cuando están enfermos.
- Con una enfermedad respiratoria, cuando el masticar y el tragar se vuelven especialmente difíciles.

No todos los niños que aspiran cuando comen o beben muestran señales obvias tales como la tos o el ahogamiento. A esto se le conoce como aspiración silenciosa. Se puede sospechar que una persona tiene aspiración silenciosa cuando tiene un historial de problemas respiratorios frecuentes, incluso cuando no hay otras señales de catarro (como la congestión o el moqueo nasal).

Señales de posible aspiración:

- Tose o se asfixia cuando come y/o bebe.
- Reflujo ácido.
- Problemas respiratorios frecuentes sin que muestre otras señales de catarro/resfriado (aspiración silenciosa).

Para ayudar a prevenir la aspiración:

- Evite aquellos alimentos que sean difíciles de masticar o tragar.
- Ofrezcale líquidos con la consistencia de una malteada diluida.
- Consulte a su dietista o doctor.

¿Cómo puedo prevenir la aspiración?

La mejor forma de empezar es conociendo las señales de aspiración y las formas de prevenirla. Es posible que su hijo tenga un riesgo mayor si está muy débil, incluso si se debe a una enfermedad a corto plazo. Al conocer las señales de antemano, Usted podrá proporcionarle a su hijo la ayuda que necesita con mayor rapidez.

Esté especialmente alerta si su hijo tiene problemas para mover los alimentos de un lado a otro con la lengua, o si tiene rigidez o debilidad en los músculos de la mandíbula. Cualquiera de estos puede dificultar que su hijo proteja sus vías respiratorias y ponerle en peligro de aspiración.

Conozca las señales de advertencia.

De nuevo, la aspiración se produce cuando cantidades pequeñas de comida o líquidos entran en la tráquea en lugar del esófago (tubo que va al estómago). Algunos individuos con AME sólo aspiran cuando están enfermos. Algunas de las cosas de las que debe estar pendiente incluyen:

- **Tos/ahogamiento:** Esto podría indicar el reflujo de contenidos estomacales en el esófago y los pulmones.
- **Vómito:** Una enfermedad gastrointestinal puede aumentar la probabilidad de que su hijo aspire.
- **Catarro/enfermedad respiratoria:** El masticar y tragar pueden ser especialmente difíciles cuando uno está enfermo.

Evite aquellos alimentos que sean difíciles de tragar

Ciertas consistencias de alimentos son más difíciles de masticar y tragar que otras cuando la persona tiene debilidad muscular en la mandíbula, la lengua y los músculos de la garganta. Use su sentido común y evite aquellos alimentos con los que su hijo tenga dificultad para masticar y tragar. Estos pueden incluir trozos grandes o duros de carne o alimentos pegajosos como la crema de queso o la mantequilla de maní (cacahuete).

Es posible que note que su hijo tiene una mayor probabilidad de aspirar líquidos poco espesos y claros como el agua o el jugo. Si es así, intente ofrecerle líquidos que sean ligeramente más espesos, tal como la consistencia de una malteada diluida.

Esté pendiente de las señales de aspiración silenciosa

No todos los niños que aspiran muestran señales obvias tal como el toser o el ahogamiento. Si su hijo tiene un historial de problemas respiratorios frecuentes, y no muestra otras señales de catarro tal como congestión o moqueo nasal, quizás deba hablar con su doctor sobre la posibilidad de que tenga aspiración silenciosa.



¿Cómo puedo ayudar a mi hijo con el reflujo ácido?

El reflujo ácido, causado por la enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE) es un problema común en individuos con AME. Es más común en niños con AME Tipo I, seguido del AME Tipo II, y es menos común en individuos con AME Tipo III. Para ayudar a su hijo con el reflujo:

- **Prepare comidas pequeñas** — Intente prepararle a su hijo seis o más comidas pequeñas a lo largo del día.
- **Siga una dieta con bajo contenido graso** — La grasa hace que los alimentos salgan del estómago con una mayor lentitud. Los niños con AME mayores de 1-2 años no deben consumir una dieta donde más del 30% del total de calorías provenga de la grasa. Cuando están enfermos, la cantidad de grasa debe ser incluso menor, no más del 15% al 20% del total de calorías.
- **Evite aquellos alimentos irritantes** — Los alimentos que tienen una mayor probabilidad de causar reflujo incluyen el chocolate, la menta, las comidas picantes y los alimentos ácidos (sodas, cítricos, tomates, etc.).
- **Debe colocarse inclinado después de las comidas** — Si su hijo es un bebé o si no puede sentarse, puede intentar sostenerle la cabeza/los hombros en un ángulo de 20 a 30 grados después de comer.
- **Considere el uso de un medicamento** — Si las medidas anteriores no funcionan, hable con su doctor o el especialista en gastroenterología. Ellos pueden recomendarle:
 - Un medicamento que aumente la velocidad con la que los alimentos atraviesan el sistema digestivo.
 - Medicamentos que bloqueen la secreción de ácido para prevenir el daño al esófago y la aversión a la comida.

¿Qué es una Funduplicatura de Nissen?

A veces los doctores recomiendan la realización de esta operación especial para los casos severos de reflujo ácido. El reflujo ácido no sólo produce una acidez (aguras) molesta, sino que también puede producir problemas más severos tal como la aspiración de contenidos estomacales en la tráquea—donde la comida se desplaza hacia arriba hasta la garganta.

Una Funduplicatura de Nissen dificulta que el ácido estomacal se devuelva hacia atrás desde el estómago al esófago. Es más probable que la necesiten los niños con AME Tipo I.

Este procedimiento puede realizarse junto con el procedimiento de colocación de la sonda de gastrostomía. Las nuevas técnicas laparoscópicas (con frecuencia sólo requieren la realización de una pequeña incisión en el estómago) permiten que los dos procedimientos puedan realizarse al mismo tiempo, reduciendo así el tiempo de recuperación. Debido a que la Funduplicatura de Nissen tiene un riesgo mayor de producir complicaciones, es importante que tome la decisión detenidamente.

¿Cuánto contenido graso?

Si su hijo con AME es mayor de 1-2 años, intente que el 25% al 30% de las calorías provengan de la grasa.

Digamos que su hijo tiene una dieta de 1,200 calorías. Use esta fórmula:

$1,200 \text{ (calorías)} \times .30 \text{ (30\% de grasa)} = 360 \text{ (cantidad total de calorías que provienen de la grasa)}$

$360 \text{ (calorías de grasa)} \text{ dividido por } 9 \text{ (calorías por gramo de grasa)} = 40 \text{ gramos de grasa.}$

Por lo tanto, debe intentar que consuma de 33 a 40 gramos de grasa al día. Asegúrese de revisar el contenido de gramos de grasa en las etiquetas de los alimentos.

Un estudio del pH esofágico con sonda puede mostrarnos con qué frecuencia tiene su hijo reflujo gástrico (acidez/agruras).

El procedimiento consiste en introducir una sonda pequeña (similar a una sonda nasogástrica, pero más pequeña) en el esófago de su hijo. La sonda se utiliza para monitorear el grado de acidez en el esófago durante un período máximo de 24 horas. Durante este estudio, su hijo beberá jugo de manzana cada 4 horas. Al finalizar el estudio, su doctor sabrá más sobre el grado de reflujo de su hijo en posiciones y circunstancias distintas.

¿Por qué hace el AME que mi hijo sea propenso a sufrir estreñimiento? ¿Cómo puedo ayudar?

A los niños con AME les benefician los alimentos con alto contenido en fibra para ayudar a prevenir el estreñimiento (vea la información en el lateral de la página). Tienen una mayor probabilidad de sufrir estreñimiento debido a la debilidad de sus músculos abdominales. Esto puede hacer que el cuerpo tenga dificultad para mover la comida a lo largo del sistema digestivo. Además, los niños con AME tienen una mayor probabilidad de consumir menos fibra y fluidos en su dieta.

El estreñimiento puede producir molestia abdominal. También puede hacer que su hijo se sienta hinchado, regurgite, tenga mal aliento, o que vomite después de las comidas. El tener que trabajar más duro para defecar puede producir problemas respiratorios a algunos niños con AME Tipo I. En algunos niños, el estreñimiento mejora cuando consumen más fibra y/o fluidos. Puede intentar ofrecerle jugo de ciruelas pasas.

Atención: Si el jugo de ciruelas pasas es demasiado fuerte para su hijo, intente darle jugo de pera, manzana o uva blanca. Si sigue teniendo problemas, su doctor puede recomendarle el uso de Miralax u otros laxantes, dependiendo de la fuerza muscular de su hijo.

¿Debo preocuparme si hijo tiene exceso de peso?

La obesidad (el tener mucho sobrepeso) es un problema médico severo que aumenta la cantidad de cuidados que Usted necesitará proporcionarle a su hijo. También puede afectar su autoestima. El sobrepeso también dificulta la actividad física, y puede dificultar la respiración y el hecho de tener que levantarlo.

¡Asegúrese de que su hijo reciba suficiente fibra!

- 1) Determine la cantidad necesaria – Añada 5 a la edad de su hijo.
Ejemplo: Un niño de 3 años necesita 8 gramos de fibra al día.
- 2) Elija los alimentos apropiados – Los alimentos con alto contenido en fibra incluyen los cereales/panes integrales y las fruta y verduras (zanahorias, manzanas, apio, naranjas, frutas pasas, jugos, etc.) Pruebe versiones cocidas hasta que estén blandas o las que vienen enlatadas, o mézclelos para crear *smoothies* (malteadas) y masas. Las frutas y verduras crudas pueden ser difíciles de masticar o tragar.

Estas razones por sí solas son suficientes para que los padres ayuden a sus hijos a mantener un peso normal. Sin embargo, cuando un niño tiene AME, la obesidad puede aumentar el riesgo de que sufra condiciones médicas muy serias:

- Aumento del riesgo de diabetes e hipertensión.
- Aumento del dolor.
- Riesgo de que pierda la capacidad de caminar, en pacientes con AME Tipo III.

Aquellos niños con AME que están muy débiles tienen una mayor probabilidad de tener dificultad para procesar la grasa. Intente mantener el consumo total de grasa de su hijo entre el 25 y el 30% de sus calorías después de 1-2 años de edad. (Es posible que algunos niños que estén muy débiles necesiten una cantidad menor.) También es posible que los niños con AME requieran el consumo de un suplemento llamado carnitina para ayudar al cuerpo a procesar grasa. Hable con su dietista o doctor si tiene preguntas sobre estos asuntos.

¿Cómo puedo reconocer una infección de cándida/hongos?

Algunos padres dan parte de problemas de infección de hongos en sus hijos con AME. Estas señales/síntomas incluyen:

- Tono anaranjado en las cejas, el cabello y alrededor de la sonda de gastrostomía.
- Olor a queso en las manos y los pies.
- Aumento de la sudoración, hinchazón o estreñimiento.

Por favor, reciba atención médica si sospecha que su hijo tiene una infección de hongos (cándida).

¿Qué hago si sospecho que mi hijo tiene problemas con el nivel de azúcar en la sangre?

Algunos niños con AME puede experimentar problemas con el nivel de azúcar en la sangre. Si sospecha que esto ocurre, posiblemente debe pedirle al doctor que examine el nivel de glucosa en sangre de su hijo. Un dietista puede ayudarle a analizar la dieta alimenticia de su hijo. Su dietista querrá asegurarse de que su hijo esté recibiendo:

- Menos del 30% de grasa;
- Menos del 10-20% de proteína, y;
- Más del 50-60% de carbohidratos.

Si están desequilibrados, es posible que su dietista le sugiera que cambie la dieta de su hijo de forma que disminuya la cantidad de carbohidratos y aumente la cantidad de grasa y proteína. También es posible que el dietista quiera averiguar cuánto tiempo espera su hijo entre una comida y otra. Si espera más de 6 a 8 horas entre las comidas puede experimentar un nivel bajo de azúcar en la sangre. Si estos cambios no le ayudan, su doctor quizás desee evaluarle de forma adicional.

¿Qué necesito saber sobre la nutrición durante la enfermedad o la cirugía de mi hijo?

Debido a la masa muscular limitada (peso total del músculo en su cuerpo), muchos niños con AME tienen dificultad para mejorar después de una enfermedad. Debido a que muchas enfermedades infantiles producen fiebre y falta de apetito, es posible que el cuerpo no reciba los nutrientes que necesita para funcionar apropiadamente. Cuando esto ocurre, el cuerpo comienza a descomponer el músculo para llevar a cabo las funciones corporales normales.

Ésta puede ser una de las razones por las que los niños con AME pierden tanta fuerza cuando están enfermos y tardan más tiempo en recuperarse después de una enfermedad o una cirugía. A una masa muscular ya en sí baja, se le exige que trabaje incluso más para el cuerpo, privándole así de su fuerza en general. Y, si el cuerpo no puede obtener suficiente energía de los músculos, su hijo puede enfermarse seriamente con hipoglucemia (nivel bajo de azúcar en la sangre).

Si su hijo es hospitalizado y sólo está recibiendo azúcar (glucosa) por vía intravenosa, puede desarrollar un nivel bajo de azúcar en la sangre. Es posible que su doctor recomiende el uso de "nutrición parenteral," conocida también como PPN o TPN. Se trata de una solución intravenosa que incluye azúcares, aminoácidos y vitaminas.

Hable con su doctor o dietista si su hijo no puede tolerar ninguna forma de alimentación durante un período de tiempo significativo debido a una enfermedad o cirugía. Es posible que le recomienden alimentación suplementaria para apoyar a su hijo.

Después de una enfermedad o cirugía

Cuando su hijo ha estado enfermo por mucho tiempo o se está recuperando de una cirugía, las alimentaciones suplementarias pueden ser beneficiosas para que recupere su función con una mayor rapidez.

Pida consejos a su dietista o doctor.



Para encontrar un equilibrio — Prevención de la desnutrición o la sobrealimentación

¿Cómo afecta la AME a los retos nutricionales de mi hijo?

Dependiendo del tipo de AME que su hijo tenga, puede tener riesgo de desarrollar tanto desnutrición como sobrealimentación. Por ejemplo...

- Los niños con AME Tipo I o Tipo II severos son más propensos a la desnutrición, la cual produce falta de crecimiento o retraso del mismo.
- Los niños con AME Tipo II o Tipo III marcados son más propensos a sufrir sobrealimentación, la cual produce que tengan sobrepeso o incluso obesidad.

Desnutrición: Se debe al consumo insuficiente de alimentación o a la incapacidad del cuerpo para convertirla o absorberla.

Sobrealimentación: Consumo excesivo de alimentación, especialmente en cantidades desequilibradas.

Retraso en el desarrollo: Un niño con estatura y peso bajos debido a la falta de crecimiento o a que ha bajado varios percentiles (por ejemplo, del percentil 75 al 25).

AME Tipo I severo y AME Tipo II más débil — Prevención de la desnutrición

Si Usted tiene un hijo con AME severo, es fundamental que se asegure de que reciba suficiente nutrición y que aumente de peso. Aquellos niños que se encuentran por debajo del peso normal o desnutridos de forma significativa están en peligro de sufrir problemas adicionales debido a su AME. Por ejemplo, pueden tener una mayor probabilidad de desarrollar infecciones, tener problemas con la cicatrización de una herida, o pueden desarrollar una tendencia a que le salgan úlceras por presión.

Los niños con AME Tipo I requerirán en algún momento alimentaciones por sonda debido a su debilidad muscular y su incapacidad para consumir alimentos por boca. Algunos niños con AME Tipo II requieren alimentaciones nocturnas por sonda además del consumo de su dieta regular. Al asegurarse de que su hijo reciba una nutrición apropiada, Usted le está dando a su hijo una oportunidad óptima para establecer o recuperar la función y la fuerza.

Aunque nos preocupa que niños con AME Tipo I y Tipo II severos desarrollen desnutrición, el aumento del consumo de grasa puede producir problemas de digestión y de otro tipo. Debido a esto, no se recomienda el consumo de dietas con alto contenido de grasa. Es importante mantener el consumo total de grasa dentro del 25 al 30% de sus calorías en grasa. A veces, es necesario seguir una dieta con un nivel de grasa incluso más bajo.

Atención: Esta recomendación sobre el consumo de grasa (del 25 al 30%) sólo es pertinente para niños mayores de 1-2 años. La Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics o AAP por sus siglas en inglés) recomienda un consumo de grasa del 30 al 50% para los bebés.



AME Tipo II y Tipo III marcados – Prevención de la sobrealimentación

Para los niños más fuertes con AME Tipo II o Tipo III, la prevención de la obesidad, y todos los riesgos de salud que conlleva, constituye una preocupación muy importante. Los niños fuertes con AME Tipo II pueden comer suficiente normalmente como para mantener un peso y una estatura saludables, pero también necesitan ser supervisados para asegurar que no desarrollen sobrepeso.

Los niños con AME Tipo III tienen un riesgo mayor de aumentar demasiado peso. Los requerimientos de calorías para un niño con AME Tipo III pueden ser tan bajos como la mitad de lo que puede necesitar un niño normal.

Es mejor que los niños con AME Tipo II y Tipo III marcados reciban una merienda (snack) por la noche, además de consumir tres comidas al día. Esto evita que pasen demasiado tiempo sin comer.

¿Cómo puedo ayudar a mi hijo a mantener un buen estado nutricional?

Un dietista de Pediatría cualificado le ayudará a monitorear el crecimiento y la alimentación de su hijo. Puede ayudarlo a evaluar el estado nutricional de su hijo, desarrollar un plan, y ayudarlo a enfrentarse a los retos que surgirán a lo largo del camino.

Conclusión y Recursos

Tal como ha aprendido a lo largo de estas páginas, la nutrición es una cuestión compleja para cualquier persona, pero especialmente para los bebés y niños con AME. Aunque estamos esperando a que se completen más estudios que nos proporcionen evidencias más contundentes sobre la forma óptima de satisfacer las necesidades nutricionales de los niños con AME, hemos aprendido mucho. Debido al reto único que presenta el AME, es importante evaluar el crecimiento y el estado nutricional de su hijo, y entonces elegir aquellas intervenciones que mejor satisfagan los retos nutricionales a los que se puedan enfrentar.

Aunque la nutrición constituye un blanco en movimiento para las familias de niños con AME, hay muchas razones para sentirse alentados. Con la ayuda de un dietista registrado, su doctor, y otros profesionales de apoyo, Usted puede tomar decisiones inteligentes que ayuden a mejorar la calidad de vida de su hijo y su capacidad para superar infecciones y enfermedades.

Aquí encontrará algunos recursos que pueden ayudarle a lo largo de este trayecto.

Página web de Families of SMA:

www.curesma.org

Declaración de Consenso para las Pautas de Cuidados en la AME:

www.fsma.org/FSMACommunity/medicalissues/standardofcare

Referencias

Mahan, K and Escott-Stump, S. *Krause's Food and Nutrition Therapy*, 12th edition. Saunders, Elsevier: St. Louis, MO, 2008.

Shils, M, Olson, J, Shike, M, and Ross, A, eds. *Modern Nutrition in Health and Disease*, 9th edition. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia, PA, 1999.

Dietitians in Nutrition Support. *Sharpening Your Skills as a Nutrition Support Dietitian*. American Dietetic Association: Chicago, IL 2003.

Información sobre las Familias de AME (Families of SMA o FSMA)

Las Familias de AME es una organización sin fines lucrativos y la red más grande de familias, médicos clínicos, y científicos que trabajan juntos para promover la investigación de la AME, ofrecen apoyo a las familias, y educan al público y a la comunidad profesional sobre la AME. A través de numerosas organizaciones locales en los Estados Unidos y más de 85,000 seguidores, FSMA recauda millones de dólares cada año para la investigación de la AME.



La Asociación de Familias de Atrofia Muscular Espinal (Families of Spinal Muscular Atrophy) está dedicada a crear un tratamiento y una cura a través de lo siguiente:

- Financiación y fomento de un programa completo de investigación;
- Apoyo a las familias de AME a través de la creación de una red de contactos, información y servicios;
- Mejora de los cuidados para todos los pacientes con AME;
- Educación de los profesionales médicos y el público sobre la AME;
- Conseguir el apoyo del gobierno para la AME; y

Acoger a todas las personas afectadas por la AME dentro de una comunidad solidaria.

Nuestra visión es la de un mundo donde la Atrofia Muscular Espinal sea tratable y curable.

Haga una donación para la
Investigación de la AME
En Internet: www.curesma.org o
envíe un cheque a:

Families of SMA
925 Busse Rd., Elk Grove Village
IL 60007

Información de contacto de las Familias de AME



Families of Spinal Muscular Atrophy

925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007



Teléfono: 1-800-886-1762
Fax: 847-367-7623



Correo electrónico: info@fsma.org



Página web de Familias de AME (Families of SMA):
www.curesma.org

Página web comunitaria de la AME - www.SMACommunity.org

Otros folletos de Familias de AME (Families of SMA):

- *Opciones para los Cuidados: Para las familias de bebés diagnosticados recientemente con Atrofia Muscular Espinal Tipo I*
(*Caring Choices: For Parents of Infants Newly Diagnosed with SMA Type I*)
- *Información Básica sobre la Respiración: Cuidados Respiratorios para Niños con Atrofia Muscular Espinal*
(*Breathing Basics: Respiratory Care for Children with Spinal Muscular Atrophy*)
- *La Genética de la Atrofia Muscular Espinal (AME)*
(*The Genetics of Spinal Muscular Atrophy*)
- *Servicios para los Pacientes y las Familias de FAME*
(*FSMA Services for Patients and Families*)
- *Atrofia Muscular Espinal*
(*Understanding Spinal Muscular Atrophy*)
- *Guía Familiar sobre la Investigación de la AME*
(*The Family Guide to SMA Research*)

Otras publicaciones de FSMA



Guía Familiar Sobre la Investigación de la AME (Family Guide to Research)

Esta guía ayudará a responder preguntas tales como cuáles son las áreas fundamentales de la investigación de la AME y cuáles son los costos para llevar a cabo el desarrollo de medicamentos y ensayos clínicos para la AME. Esta guía incluye definiciones claras y gráficas para ayudar a explicar e ilustrar cómo se inicia el uso de medicamentos para la AME y los pasos claves involucrados en el desarrollo de nuevas terapias para la Atrofia Muscular Espinal.

Los temas de este nuevo folleto tratan las siguientes áreas importantes de la investigación de la AME:

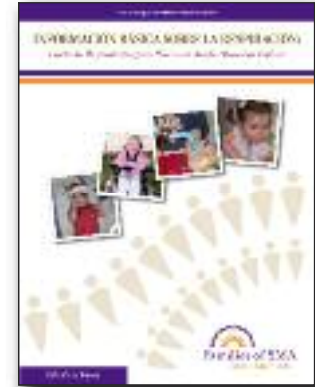
- Investigadores de la AME.
- Investigación de medicamentos.
- Terapia genética.
- Células madre.
- Ensayos clínicos.
- Investigación gubernamental y la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA por sus siglas en inglés).



Servicios para Pacientes y Apoyo Familiar (Patient Services and Family Support)

Este folleto contiene detalles sobre los siguientes programas para las Familias de AME:

- 1) Programas para familias diagnosticadas recientemente:
 - Incluye nuestros programas especiales para el AME Tipo I tal como: Paquetes de obsequio (Care Packages); cobijas de piel de oveja; carretas para niños de la marca Radio Flyer; cenas; y servicios de apoyo en casa.
- 2) Fondo Común para Aparatos de las Familias de AME (Families of SMA Equipment Pool).
- 3) Cuidados médicos.
 - Incluye el servicio “Pregunte al Experto” (Ask the Expert).
- 4) La vida cotidiana.
- 5) Servicios de apoyo local.
- 6) Cómo mantenerse al día.
- 7) La Conferencia Anual de la AME (Annual SMA Conference):
 - Incluye el Programa de Conferencias para las Familias de AME Diagnosticadas Recientemente (FSMA Newly Diagnosed Conference Program).

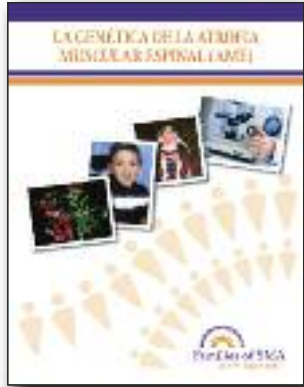


Información Básica Sobre la Respiración (Breathing Basics)

Este nuevo folleto se centra en los aspectos críticos de los cuidados respiratorios para niños con Atrofia Muscular Espinal. El folleto fue autorizado por la Dra. Mary Schroth, M.D., miembro del Consejo Asesor Médico de las Familias de AME (FSMA Medical Advisory Council), y experta destacada en los cuidados respiratorios de pacientes con AME.

Este folleto revisa los siguientes temas importantes:

- ¿Por qué son tan importantes los cuidados respiratorios en la AME?
- ¿Cuáles son los problemas respiratorios comunes en niños con AME?
- Los elementos de la administración de cuidados respiratorios en la AME
- ¿Cuáles son las necesidades especiales de los niños con AME Tipo I, Tipo II y Tipo III?
- ¿Qué aparatos respiratorios necesitará en casa?



La Genética de la Atrofia Muscular Espinal (Genetics of Spinal Muscular Atrophy)

¿Está confundido en cuanto a los genes, las proteínas, el ADN y cómo se diagnostica la AME?

Lea este panfleto tan útil. Incluye definiciones, explicaciones y diagramas de la experta en genética Louise Simard, Ph.D. y el Consejo Asesor Médico de las Familias de AME (FSMA Medical Advisory Council).



Opciones para los Cuidados (Caring Choices)

Este folleto se centra en las opciones de los cuidados para los padres de bebés diagnosticados recientemente con Atrofia Muscular Espinal Tipo I.

Los temas revisan la información básica de las principales opciones de cuidados para los individuos diagnosticados recientemente con AME Tipo I:

- ¿Qué son los cuidados respiratorios no invasivos?
- ¿Qué son los cuidados respiratorios invasivos?
- ¿Qué son los cuidados paliativos?

Y, a dónde puede acudir para recibir apoyo y asesoramiento.

Para obtener copias electrónicas:

Descargue este folleto de la página web de FSMA en www.curesma.org. Vaya a la sección de "Nutrition Basics".

Para obtener copias impresas:

Por favor, contacte al personal de la Oficina Nacional de FSMA en info@fsma.org.

Renuncia de responsabilidad legal:

Families of SMA no apoya ni promociona, como organización, ningún tratamiento o terapia en particular. La información contenida en este folleto tiene únicamente un propósito informativo y educacional. Toda la información médica presentada debería ser tratada con un doctor cualificado.

Fecha de la publicación: Noviembre del 2011


©2011 Families of Spinal Muscular Atrophy



925 Busse Road, Elk Grove Village, IL 60007
1.800.886.1762 • Fax 847.367.7623
www.curesma.org • info@fsma.org

Autores y Panel de Expertos:

| | |
|---|---|
| Mary Schroth, MD | University of Wisconsin Children's Hospital |
| Barbara Godshall, MMSc, RD, CSP, LD, CNSC | Cincinnati Children's Hospital |
| Rebecca Hurst, MS, RD, CD | University of Utah - Pediatric Motor Disorders Research Program |
| Brenda Wong, MD | Cincinnati Children's Hospital |
| Kathy Swoboda, MD | University of Utah Medical Center |
| Erin Seffrood, MS, RD, CSP, CD | American Family Children's Hospital |
| Mary Marcus, MS, RD, CSP, CD | University of Wisconsin |
| Jaime Shish, RD, LDN | |
| Anne Meguiar | |
| Kathryn Rioch, RD, LDN | |
| Tonya Mason | |
| Jodi Wolff, RD | University Hospital Cleveland |
| Connie Rizzo, MD, RD, LD | |



Este folleto educacional fue producido
gracias al generoso apoyo de
The Angel Baby Foundation.