

## NUTRICIÓN EN EL NIÑO CON NECESIDADES ESPECIALES: ENFERMEDAD NEUROLÓGICA

**Atención Primaria:** Elba Adrada Trujillo, Julia Álvarez Gómez, Celina Arana Cañedo-Argüelles, Blanca Juanes de Toledo María Ángeles de Pando Bravo, Mercedes Fernández Rodríguez, Sergio Foullerat Cañada, Amparo de la Fuente García, Carmen García Rebollar, Ana M<sup>a</sup> Lorente García-Mauriño, María Josefa Manuel Enguádanos, M<sup>a</sup> Soledad Martínez García, M<sup>a</sup> Victoria Martínez Rubio, M<sup>a</sup> Luisa Padilla Esteban, Juan Rodríguez Delgado.

**Atención Especializada:** Josefa Barrio Torres (Hospital U. de Fuenlabrada), Belén Borrell Martínez (Hospital U. Severo Ochoa), Gonzalo Botija Arcos (Fundación Hospital de Alcorcón), M<sup>a</sup> Luz Cilleruelo Pascual (Hospital U. Puerta de Hierro-Majadahonda), Sonia Fernández Fernández (Hospital U. Severo Ochoa), Marta Germán Díaz (Hospital U. Doce de Octubre), Carolina Gutiérrez Junquera (Hospital U. Puerta de Hierro-Majadahonda), Myriam Herrero Alvarez (Hospital U. Rey Juan Carlos), José Manuel Moreno Villares (Hospital U. Doce de Octubre), Enrique la Orden Izquierdo (Hospital U. Infanta Elena), Gloria Rodrigo García (Hospital U. Infanta Cristina), Pedro Urruzuno Tellería (Hospital U. Doce de Octubre).

## ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.
2. PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA FIJA O ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA (PARÁLISIS CEREBRAL, SECUELAS DE INFECCIONES DEL SNC O TCE, ETC):
  - a. Introducción.
  - b. Comorbilidades.
  - c. Valoración del paciente con parálisis cerebral.
  - d. Requerimientos nutricionales y soporte nutricional en la parálisis cerebral.
3. PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL EN LOS NIÑOS CON PROBLEMAS NEUROLÓGICOS: MANEJO DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y ESTREÑIMIENTO.
  - a. Reflujo gastroesofágico y encefalopatía.
  - b. Estreñimiento y encefalopatía.
4. TRASTORNOS DE LA DEGLUCIÓN EN LOS NIÑOS CON PROBLEMAS NEUROLÓGICOS.
  - a. Introducción.
  - b. Evaluación diagnóstica.
  - c. Tratamiento.
5. ALGORITMO DE MANEJO NUTRICIONAL DEL NIÑO CON ENFERMEDAD NEUROLÓGICA.
6. AUTISMO Y OTROS TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO.
  - a. Alimentación en el niño con TEA.
  - b. Valoración del niño con TEA con síntomas gastrointestinales (GI).
  - c. Dietas especiales en el trastorno del espectro autista.
7. TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH): ALIMENTACIÓN Y DIETAS.
8. PROBLEMAS DIGESTIVOS Y NUTRICIONALES EN LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN.
9. DIETA CETOGÉNICA EN PEDIATRÍA.
10. Bibliografía.
11. ANEXOS.

## INTRODUCCIÓN

Es cada vez más frecuente encontrar en la consulta del pediatra algún niño con “necesidades especiales”. Aunque bajo esta denominación se agrupan un gran número de entidades, los problemas neurológicos y los trastornos generales del desarrollo ocupan la parcela más grande. Algunos de ellos, como la parálisis cerebral –un caso por cada dos mil recién nacidos- son bien conocidos para el pediatra desde hace tiempo, otros –los trastornos del espectro autista, el déficit de atención e hiperactividad- son de creciente actualidad. Todos suponen un reto para sus familias, pero también para los profesionales de la salud que cuidan de ellos. En muchos de estos pacientes los problemas para alimentarse son frecuentes, ocasionando desnutrición por una parte y por otra, gran tensión en el entorno de las comidas. En este protocolo conjunto hemos pretendido abordar la mayoría de condiciones o situaciones relacionadas con el daño neurológico crónico. Se revisará con profundidad la valoración del estado nutricional y las estrategias de tratamiento nutricional en el paciente con parálisis cerebral, intentando destacar los criterios para su derivación a Atención Especializada. Se dedicará especial atención a los trastornos de la deglución en el seno de la enfermedad neurológica crónica: su evaluación y posibilidades de tratamiento. A continuación serán objeto de estudio los trastornos generales del desarrollo en sus dos vertientes: la anticipación en los problemas para realizar una alimentación normal, pero también se presentará la mayor evidencia disponible sobre los efectos terapéuticos, si los hubiera, de las dietas de restricción. Por último nos parecía útil recoger brevemente algunas nociones sobre la dieta cetogénica para la epilepsia refractaria y los aspectos fundamentales a recordar en el seguimiento del crecimiento en los niños con síndrome de Down. Aunque es un protocolo eminentemente dirigido a tratar los aspectos nutricionales, no es posible hacerlo sin considerar algunos de los problemas gastrointestinales más frecuentes en estos niños, y que condicionan de forma grave la forma en que se alimentan.

## PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA FIJA O ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA (PARÁLISIS CEREBRAL, SECUELAS DE INFECCIONES DEL SNC O TCE, ETC)

### Introducción

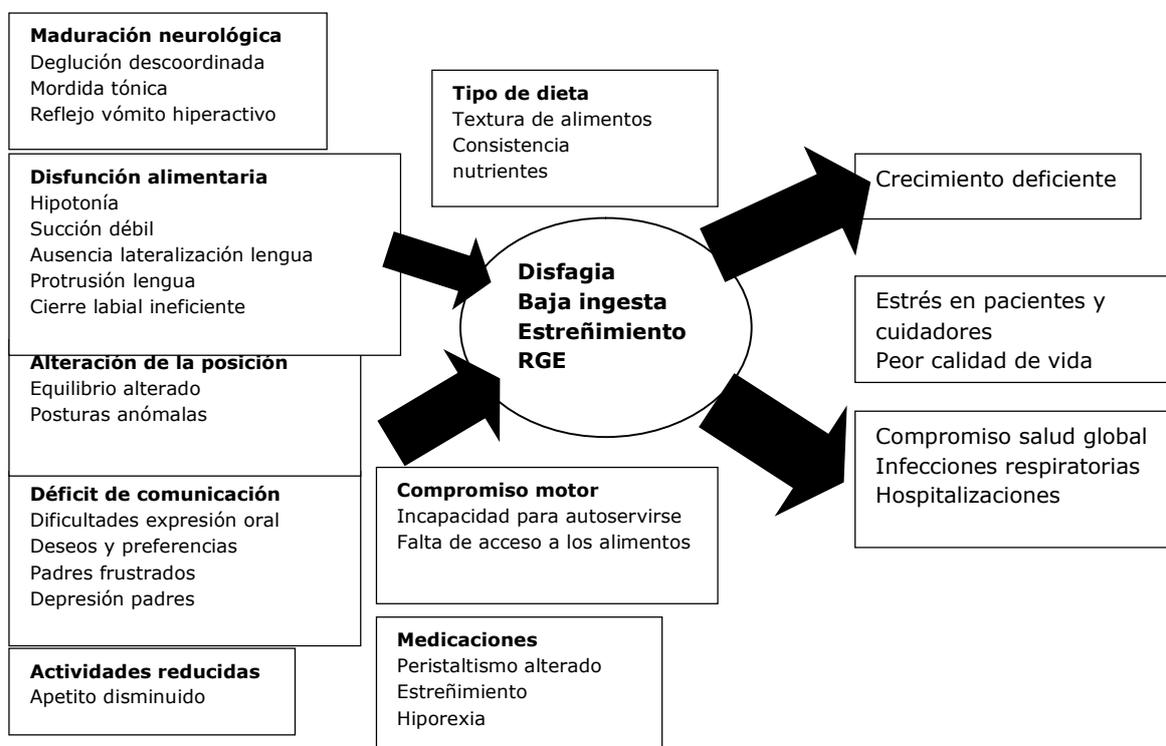
La Parálisis Cerebral (PC) engloba a un grupo de enfermedades que tienen en común déficits neurológicos graves con trastornos permanentes del desarrollo, del movimiento y de la postura; son debidos a alteraciones no progresivas ocurridas durante el desarrollo cerebral del feto o lactante.

La prevalencia de este trastorno está en torno a 2 por cada mil RN vivos.

La patología de base que presentan estos pacientes es predominantemente neurológica, pero sus implicaciones abarcan la mayoría de aparatos y sistemas, requiriendo un abordaje multidisciplinar. Prácticamente todos los pacientes con PC presentan alteraciones del estado nutricional y/o síntomas gastrointestinales en algún momento de su vida estando interrelacionadas entre sí, y sus consecuencias más graves acaban afectando a la salud global y el desarrollo psico-emocional de estos niños **(Figura 1)**

Es de especial importancia la identificación precoz de los trastornos de alimentación y de los síntomas gastrointestinales, para establecer unas condiciones asistenciales que impidan una situación de malnutrición con detención del crecimiento. Para ello se debe realizar una valoración inicial y una supervisión periódica del estado de nutrición y de la presencia de síntomas asociados

**Figura 1:** Factores involucrados en las manifestaciones digestivas en PCI y sus consecuencias.



## Comorbilidades

Son muchas las enfermedades asociadas en estos pacientes y rutinariamente tendremos que realizar un despistaje y seguimiento. Existe la tendencia a obviarlas tanto por parte de los padres como del pediatra debido a la cronicidad de las mismas y la dificultad en la comunicación del paciente (**Tabla 1**).

**Tabla 1: Comorbilidades**

- **Trastornos nutricionales:** desnutrición, obesidad
- **Trastornos digestivos:** disfagia, reflujo gastroesofágico, estreñimiento, sialorrea
- **Trastornos deglutorios:** disfunción oral motora, babeo y sialorrea, maloclusión dentaria, protrusión lingual, falta de coordinación masticación-deglución y retardo de inicio de la deglución (*ver capítulo de disfagia*)
- **Infecciones respiratorias de repetición, neumonía**
- **Epilepsia**
- **Discapacidad intelectual**
- **Alteraciones sensoriales:** visión, audición
- **Retraso lenguaje**
- **Trastornos ortopédicos:** cifoescoliosis, deformidades de miembros, retracciones musculares y articulares, luxación cadera
- **Osteoporosis, fracturas**
- **Trastornos genitourinarios:** incontinencia vesical, infecciones de orina, trastornos vesicales
- **Alteraciones de la comunicación**
- **Alteraciones del comportamiento**
- **Trastornos emocionales**
- **Alteraciones de la piel**

## Valoración del paciente con parálisis cerebral

### Historia clínica

#### 1. Grado de discapacidad:

- Etiología, inicio y severidad de la discapacidad neurológica.
- Actividad física habitual, motricidad y estado mental.

Estos factores se correlacionan con el riesgo de desnutrición y pueden orientar el manejo nutricional.

Se puede definir según la forma clásica que diferencia entre forma clínica y topográfica (**ANEXO 1**)

O bien, según la clasificación de funciones motoras gruesas (GMFCS) que se basa en el grado de discapacidad y limitación funcional (**ANEXO 2**).

Ambas clasificaciones son complementarias.

## 2. Valoración de la ingesta:

- Encuesta dietética: un recuerdo de 24 horas o de 3 días de todo lo que ingiere el niño permitirá conocer la distribución de nutrientes y estimar el volumen y el aporte calórico que recibe a diario. (ver anexo 3 del protocolo Gastrosur 2007: anorexia y fallo de medro)
- Textura de los alimentos ingeridos: líquidos, triturados o sólidos. Necesidad de utilización de espesantes.
- Cantidad de líquidos ingeridos diarios: generalmente se tiende a infraestimarla por las dificultades en la deglución.
- Modo de alimentación y tiempo dedicado a ésta, así como dependencia o no de los cuidadores.
- Valoración de la deglución y de la existencia de disfagia (ver capítulo de disfagia)

## 3. Sintomatología digestiva: ver punto 2 (comorbilidades)

## 4. Fármacos: revisar medicaciones puesto que es frecuente la polimedicación, y suelen olvidarse sus efectos secundarios como es el caso de los anticonvulsivantes (ácido valproico, gabapentina, topiramato o fenobarbital) que pueden:

- aumentar o disminuir el apetito
- disminuir el nivel de conciencia e interferir la deglución
- interferir con el metabolismo de micronutrientes y el metabolismo mineral óseo favoreciendo así el desarrollo de osteopenia.

Dentro de la historia clínica podremos encontrar signos de alarma, en los que los fundamentales serían los detallados en la **tabla 2**.

**Tabla 2: Signos de alarma en la anamnesis**

PREGUNTAS CLAVE	SIGNOS DE ALARMA
Duración de las comidas	> 30-40 minutos
Comidas estresantes para el niño o cuidadores	Sí
Gana el niño peso adecuadamente	Falta de ganancia en 2-3 meses Mensual (en < de 2 años)
Signos y síntomas respiratorios	Congestión con las comidas, regurgitaciones, neumonías.

## Exploración física

1. Debe realizarse una **exploración física completa** incidiendo en el estado neurológico y el estado nutricional.

### a) Exploración neurológica:

- tono muscular, contracturas
- movimiento y postura ; capacidad de bipedestación y control de la cabeza
- coordinación
- valoración de la función motora oral (deglución)

El estado neurológico está en estrecha relación con la capacidad para alimentarse.

### b) Exploración desde el punto de vista digestivo y nutricional:

- Signos carenciales de micronutrientes y de alteración del estado nutricional: petequias, sangrado gingival, edemas, caries, úlceras, alteraciones del pelo y uñas, alteración de la masa magra y muscular.
- Exploración abdominal: retención fecal...

### c) Exploración aparato locomotor: escoliosis que puede condicionar disminución de la capacidad pulmonar y mayor predisposición a aspiraciones

d) **Valoración del desarrollo puberal:** distorsionado por su masa grasa. En estos pacientes puede comenzar antes y finalizar después.

e) **Evaluación de la capacidad para la alimentación**

La observación de cómo realiza una comida el niño puede darnos mucha información y si fuera posible con distintas texturas (ver en capítulo de disfagia)

## 2. Antropometría:

Es un elemento clave para la valoración inicial y para el seguimiento posterior. En estos pacientes la obtención de datos antropométricos puede tener mayor complejidad.

- Peso: en niños mayores con incapacidad para la bipedestación se pueden utilizar básculas adaptadas para pesar al niño tumbado o sentado. Si no se dispone de ellas puede pesarse en brazos de un adulto y posteriormente restar el peso de éste.
- Talla /longitud
  - En niños mayores con capacidad de bipedestación se obtiene con tallímetros verticales.
  - En niños < 2 años o en niños mayores que no puedan mantener la bipedestación puede obtenerse en decúbito con estadiómetro horizontal no flexible. Cuando la talla excede la longitud de éstos (90-100 cm) o cuando no es posible obtenerla por alteraciones posturales (contracturas, espasticidad, escoliosis) o pobre colaboración, la talla puede estimarse mediante ecuaciones a partir de la medición de segmentos corporales como longitud del brazo superior, altura de la rodilla o longitud de la tibia (ver **ANEXO 3**)
- Perímetro cefálico: se realizará en menores de 3 años siguiendo la técnica habitual con cinta no elástica,
- Pliegues y perímetros:
  - El perímetro del brazo y el pliegue tricipital valoran la masa muscular y grasa periféricas respectivamente. En estos niños la medición de los pliegues puede infraestimar los depósitos de grasa debido a la distribución predominantemente central de la misma.
  - Pliegue tricipital: parece ser mejor indicador del estado nutricional que el percentil de peso y la talla. Si es < P10 es un indicador de una posible intervención nutricional.
- Índices relación de peso para la talla: Se pueden calcular automáticamente en distintas aplicaciones informáticas a partir de la fecha de nacimiento y fecha de la valoración: <https://www.gastroinf.es/nutricional/>
  - Peso/talla
  - Índice de masa corporal (IMC): peso (kg)/talla(m)<sup>2</sup>
  - Índice de Waterlow (IW) para peso: peso actual/peso ideal (p50) para la talla x 100
  - IW para talla: talla actual/talla ideal (p50) para edad x100
  - Índice nutricional (IN) de Schukla: Peso actual/talla actual / peso p50/talla p50 x 100

Aunque en estos niños el ritmo de crecimiento y ganancia ponderal es menor, la mayoría va a tener un peso y una relación peso /talla adecuada para la edad.

Deben valorarse con precaución por las alteraciones en la composición corporal. También hay que tener en cuenta que la talla puede haberse obtenido a partir de medidas segmentarias y puede magnificarse el error de medición. La valoración del estado nutricional debe monitorizarse con una periodicidad adaptada al estado del paciente.

- **Curvas de referencia:** hay controversia en cuales deben utilizarse para valorar el crecimiento ya que las gráficas adaptadas pueden reflejar más el estado de subnutrición que su crecimiento óptimo.
  - Se han desarrollado gráficas específicas de crecimiento en niños con parálisis cerebral que estratifican los percentiles de peso para la edad en cada uno de los cinco niveles de severidad. Definen el umbral por debajo del cual el niño tiene un riesgo aumentado de morbi-mortalidad. Disponibles en: <http://www.lifeexpectancy.org/articles/NewGrowthCharts.shtml>. Serán las utilizadas preferentemente en los niños con más afectación (GMFCS IV y V)
  - En el resto de niveles de afectación (GMFCS I,II y III) lo ideal será utilizar las tablas de referencia habituales en la consulta, bien internacionales (OMS) o bien nacionales (Sobradillo 2004 o estudio transversal de crecimiento español 2010).

Las medidas obtenidas deben compararse con los estándares de referencia bien por medio de percentiles o z score. Los percentiles informan del porcentaje de individuos que se encuentran por encima y debajo de cada paciente. La puntuación z (z score) sin embargo, informa sobre la distancia entre el dato del paciente y la mediana de referencia, expresado en número de desviaciones estándar (DS). En la **tabla 3** podemos encontrar los puntos de corte de riesgo de desnutrición en función de los índices utilizados:

<b>Tabla 3: Riesgo de desnutrición</b>	
Pliegue tricipital	< P10 o -1.5 DS
Talla	<P3 o -1.9 DS
IMC	<P3 o -1.9 DS
IW para peso	< 80%
IW para talla	< 90%

### Estudios analíticos

Completan el estudio nutricional las siguientes pruebas de primer nivel:

- Hemograma
- Estudio del metabolismo del hierro
- Proteínas séricas
- Estudio metabolismo fosfocálcico (P, Ca, fosfatasa alcalina y 25-hidroxi vitamina D)
- En algunos casos pueden determinarse vitamina B12 y ácido fólico

### Indicaciones de derivación de primaria a especializada

Será necesario remitir a una consulta de atención especializada:

- Cuando aparezcan síntomas o signos de alarma en la historia clínica y/o exploración física.
- Ante la sospecha de una deglución no segura.
- Ante un paciente con una deglución segura pero insuficiente para cubrir requerimientos.

## Requerimientos nutricionales y soporte nutricional en la parálisis cerebral

El abordaje nutricional en estos niños requiere muchas veces un equipo multidisciplinario y debe ser individualizado, implicando a la familia, y empleando el método más fisiológico, seguro y mejor tolerado.

El **objetivo nutricional** es optimizar la ingesta oral. Se debe establecer un plan de alimentación que incluye desde la selección y preparación de la comida hasta el control de las porciones. Teniendo en cuenta además factores como asegurar y favorecer la postura correcta, el uso apropiado de la silla y utensilios adaptados (cubiertos adaptados, manteles antideslizantes, sillas específicas...). Puede ser necesario modificar la textura de los alimentos y su consistencia facilitando la deglución, evitando determinados alimentos y asegurando siempre una adecuada ingesta de energía, proteínas y micronutrientes. El paciente y sus cuidadores deben aprender qué comer, cómo preparar los alimentos, cómo comer y cuándo hacerlo.

Además es conveniente tratar los problemas digestivos añadidos que pueden tener estos pacientes (estreñimiento o reflujo) lo que contribuirá a mejorar su bienestar y a optimizar la alimentación.

### 1. Requerimientos nutricionales del niño con parálisis cerebral

1. Energía: Las necesidades calóricas varían dependiendo de la gravedad y el grado de discapacidad neurológica. Los pacientes con atetosis e hiperactividad tienen los requerimientos aumentados, mientras que en aquellos con predominio de espasticidad, que tienen menos actividad, los requerimientos pueden ser hasta un 80% respecto a los niños sanos.

Los requerimientos energéticos se pueden calcular mediante distintas fórmulas:

Fórmulas para el cálculo de requerimientos de energía en niños con parálisis cerebral

Autor	Fórmula	Variables
Culley et al, 1969	Talla (cms) x factor actividad	Ambulatorio (sin discapacidad motora) = 14,7 ± 1,1 kcal/cm Ambulatorio (leve-moderada discapacidad motora) = 13,9 ± 1,1 kcal/cm No ambulatorio (severa discapacidad motora) = 11,1 ± 1,1 kcal/cm
Krick et al, 1992	GER x tono muscular x factor actividad + crecimiento	Hipertonía = 1,1; Hipotonía = 0,9 Postración = 1,15; Dependencia de silla de rueda = 1,2; Gateo = 1,25; Ambulatorio = 1,3 Crecimiento = ganancia de peso (g)/día x 3-5 Kcal/día

\* GER = gasto energético en reposo (fórmula según Schofield WN (22)).

( Le Roy C y col. Rev Chil Pediatr 2010; 81 (2): 103-113 )

Es importante realizar un seguimiento del peso y la talla para evaluar si el aporte es adecuado. El objetivo es lograr una relación P/T en el percentil 10 de las curvas de crecimiento empleadas (OMS, NCHS)

2. Proteínas: Las necesidades de proteínas son similares a las de los niños que no padecen parálisis cerebral de la misma relación talla-edad.

3. Líquidos: Hay ocasiones en las que el niño con parálisis cerebral no sabe responder a la sed, o no puede expresar la necesidad de ingerir agua. Además, algunos, por ejemplo, no poseen la capacidad de cerrar los labios para poder tragar el agua, por lo que corren el riesgo de sufrir deshidratación y estreñimiento. Así, la administración de líquidos densos, del tipo batidos, sorbetes, sopas..., puede ayudar a asegurar una ingesta líquida adecuada.

4. **Fibra:** Muchos niños no pueden masticar alimentos crudos o fibrosos. La falta de fibra en la alimentación, junto con una ingesta pobre de líquidos y poco movimiento físico, provocan de forma muy frecuente estreñimiento, por lo que un aporte extra de fibra puede ser necesario en muchos casos. Se deben incorporar a la alimentación alimentos ricos en fibra como frutas trituradas: ciruela, pera, kiwi(sin pipas),verduras o legumbres, Cereales: integrales, salvado no procesado que ayudaran a prevenir el estreñimiento, otra opción son los preparados de fibra en polvo o solución generalmente fáciles de administrar mezclados con agua. En cuanto al aceite de oliva, si se administra debe ser bien mezclado con los purés de verdura, legumbres ya que en estos pacientes el riesgo de neumonía por aspiración es mayor.

5. **Micronutrientes:** estos pacientes pueden tener, como ya se ha comentado, déficit de micronutrientes como el hierro, folato, niacina, zinc, selenio, fólico, vitamina E, vitamina B6 y vitamina B12. Además tienen un alto riesgo de osteopenia, que será mayor a mayor desnutrición y mayor afectación de la curva pondero estatural (en general corresponde también a los de afectación funcional mayor, grados IV y V). Puede verse agravado por el empleo de anticomiciales que afectan al estado en vitamina D, por lo que debe suplementarse con vitamina D. Es difícil conseguir normalizar los niveles plasmáticos de micronutrientes solo con suplementos vitamínicos.

**2. Forma de alimentación**

Dependiendo del nivel de gravedad de la parálisis cerebral, sus problemas digestivos, la capacidad de masticar, tragar o auto-alimentarse, se puede concebir una terapia dietética individualizada para satisfacer las necesidades de cada niño.

1. Si el paciente es capaz de recibir **alimentación por vía oral** se pueden adaptar texturas y consistencias haciendo purés, picando o moliendo los alimentos adicionando caldo o leche para aumentar la ingesta de líquidos, ajustando a cada niño las cantidades y la frecuencia de las comidas. Por otra parte, el administrarles solo comida licuada por miedo a que se atraganten puede condicionar aversión oral a la comida sólida, por lo que si son capaces de masticar debemos administrarles mejor alimentos triturados.

Una dieta adecuada para estos niños, podría contener los siguientes alimentos que se detallan en la **tabla 4:**

<b>Tabla 4: Dieta oral en la parálisis cerebral</b>		
Alimento	Incluir	Evitar
Líquidos	Jugos espesos, helados, batidos, gelatinas	Agua, jugos ligeros, leche, cafe
Carne y pescado	Carnes picadas, pescados sin espinas	Carnes enteras, pescados con espinas
Huevos	Escalfados, revueltos, tortilla, natillas	cocidos
Frutas	Enlatadas sin semilla, ni huesos y peladas. En puré o gelatinas	Frutas crudas
Sopas	Sopas espesas	Sopas ligeras o con tropezones
Postres	Batidos de fruta, gelatinas, natillas, helados	Pasteles y postres con frutos secos

Si no se cubren sus necesidades energéticas con las comidas principales, podemos recurrir a tomas adicionales de **alimentos** con mayor aporte calórico (helados y dulces, mantequillas, aceites, cremas) o módulos comerciales de hidratos de carbono, lípidos o mixtos que aumentan el contenido calórico sin modificar el volumen. Para asegurar el equilibrio nutricional o si estas medidas no son eficaces, podemos utilizar **fórmulas poliméricas** normocalóricas o hipercalóricas (**1,2-1,5 Kcal/100ml**). La mejora de estas fórmulas con la adición de fibra o la incorporación de seroproteínas en su composición ayudan al manejo de otros síntomas digestivos como el estreñimiento o el retraso del vaciamiento gástrico.

Si la composición de la dieta no es equilibrada se deben administrar suplementos minerales y polivitamínicos. Varios estudios demuestran la deficiencia de hierro, selenio, zinc y otros micronutrientes y vitaminas como folato, niacina, calcio y vitaminas E y D en estos pacientes. Las fórmulas de alimentación enteral disponibles en pediatría se pueden consultar a través de los recursos de internet que se presentan en el **anexo 6**.

En un pequeño grupo de pacientes con tendencia al sobrepeso, las medidas irán encaminadas a disminuir los aportes calóricos.

**2. Cuando no es posible la alimentación por boca**, por alteración grave de la deglución, con aspiraciones frecuentes, atragantamientos o disfagia o existe incapacidad para cubrir las necesidades con la alimentación oral, es necesaria la **nutrición enteral**.

La elección de la vía de acceso depende del estado nutricional y clínico del paciente, así como de la duración prevista de la nutrición (ver algoritmo).

### **3. Soporte nutricional: nutrición enteral mediante sonda/ostomía.**

La nutrición enteral (NE) por sonda/ostomía está indicada en aquellos pacientes con enfermedad neurológica e integridad funcional del tracto gastrointestinal que además presenten alguna de las características que se exponen en la **tabla 5**.

**Tabla 5 : Indicaciones de nutrición enteral por sonda/ostomía**

- Incapacidad de ingerir el 80% de los requerimientos vía oral
- Alteración de la deglución con riesgo de aspiración pulmonar (deglución insegura)
- Disfunción en el proceso de la alimentación que conlleve un tiempo muy prolongado (por ejemplo 4 horas o más al día) o una situación estresante con importante alteración de la calidad de vida del paciente y sus familiares.
- Pérdida de peso o estancamiento ponderal durante más de 3 meses
- Cambio de 2 carriles de DE en P/E o P/T
- Pliegue cutáneo tricípital persistente < percentil 5

La NE puede usarse como fuente única de nutrición en niños con riesgo de aspiración por deglución insegura, o para complementar la ingesta oral en aquellos niños con deglución segura capaces de consumir algunos alimentos y/o líquidos por vía oral.

El inicio de un soporte nutricional por sonda/ostomía es una decisión compleja para los familiares y cuidadores de niños con enfermedad neurológica. Por ello es fundamental informar sobre los riesgos y beneficios de la alimentación enteral para ayudar en el proceso de toma de decisiones.

La elección de la vía de acceso, así como la pauta de administración (bolos, débito continuo) y el tipo de fórmula, dependerá de la duración prevista de la alimentación, del estado nutricional, la tolerancia y la contribución de la ingesta oral así como la presencia de comorbilidades.

Es frecuente que los niños con PC presenten reflujo gastroesofágico (RGE). La realización de una gastrostomía en estos pacientes puede favorecer la aparición de reflujo o empeorar el ya existente. No existe recomendación generalizada de realizar cirugía antirreflujo a todos los pacientes a los que se vaya a realizar gastrostomía, así que habrá que valorar su necesidad de forma individualizada. Las guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda nasogástrica pueden consultarse a través de los enlaces que se muestran en **anexo 6**.

La eficacia de cualquier intervención nutricional debe ser evaluada de forma regular. La frecuencia de las revisiones dependerá de la gravedad de la condición clínica, la edad, el estado nutricional y la existencia de otras deficiencias nutricionales. La monitorización debe incluir la evaluación de la ingesta efectiva de nutrientes (energía, proteínas y micronutrientes) y la comparación con las necesidades estimadas. Sin embargo en los niños con enfermedades neurológicas, las necesidades estimadas son sólo un punto de partida, de ahí que un indicador más sensible de que el niño está recibiendo un aporte energético adecuado es la adecuada ganancia pondero-estatural. Los objetivos de la monitorización son: garantizar que el estado nutricional del niño ha mejorado y es adecuado, gestionar las dificultades que presenten con la NE, ajustar la alimentación enteral y trabajar para el destete de la misma cuando sea posible.

### **Complicaciones**

Las complicaciones gastrointestinales más frecuentes son: el estreñimiento, los vómitos o regurgitaciones, la diarrea o una ganancia ponderal excesiva. Para los niños con **vómitos o regurgitaciones** y portadores de sonda nasogástrica la primera medida será asegurarse que la sonda de alimentación está colocada correctamente. Posteriormente habrá que considerar la posibilidad de disminuir la velocidad de infusión, aumentar la frecuencia y disminuir el volumen de los bolos y/o medidas posturales (mantener al niño en posición vertical durante la alimentación). Si persiste la mala tolerancia habrá que valorar la infusión continua o transpilórica.

El manejo de la **diarrea** puede implicar inicialmente la disminución de la velocidad de infusión, la reducción del volumen de los bolos, el paso a pautas de alimentación continua, y/o cambiar a una fórmula con menor osmolaridad. La diarrea puede aparecer además en niños con deterioro de la función intestinal, en cuyo caso el cambio a una fórmula semi-elemental puede estar indicado.

## **PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL EN LOS NIÑOS CON PROBLEMAS NEUROLÓGICOS: MANEJO DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y ESTREÑIMIENTO**

### **Reflujo gastroesofágico y encefalopatía**

El reflujo gastro-esofágico (RGE) es frecuente en los niños afectados de una encefalopatía grave. La sintomatología del RGE en estos niños es particular, con frecuencia olvidada o subestimada, por lo que es preciso un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

El RGE repercute negativamente tanto en su desarrollo nutricional como en su calidad de vida. Aproximadamente el 15% de los niños con encefalopatía grave padece un RGE, de los que el 75% presenta una esofagitis péptica, a menudo silente. Por ello, es imprescindible un diagnóstico y tratamiento adecuados.

### **Factores que favorecen el RGE en los encefalópatas graves**

Las alteraciones de la deglución y de la motilidad esofágica, asociadas con frecuencia a la enfermedad neurológica, disminuyen el aclaramiento esofágico y son la base del RGE y la esofagitis.

La alteración de la motilidad antro-pilórica enlentece el vaciamiento gástrico y puede ser un factor importante en la etiología del RGE. Además, el aumento de la presión intracraneal que algunos de estos niños puede padecer, determina la disminución de la presión del esfínter esofágico inferior (EEI).

El aumento de la presión abdominal por la sedestación obligada, frecuente en estos pacientes, y las alteraciones vertebrales (escoliosis, etc.) empeoran la situación.

Los fármacos anticomociales y las benzodiazepinas, a menudo necesarios en estas patologías, pueden contribuir a empeorar el RGE.

El RGE y la esofagitis son frecuentemente responsables de la malnutrición y el retraso del crecimiento de estos niños. A su vez, la malnutrición puede agravar el RGE.

### **Clínica**

Los vómitos crónicos son los síntomas más frecuentes del RGE en los niños con encefalopatía crónica y, a menudo, son interpretados como expresión de la propia enfermedad neurológica. Sin embargo, los vómitos pueden estar ausentes, el RGE ser silente y manifestarse finalmente en forma de graves complicaciones digestivas (hematemesis...) o respiratorias (broncoaspiraciones...).

El dolor, difícil de apreciar en estos niños, debe ser considerado como un posible signo de alarma de un RGE. Tanto el dolor como la anemia o la hematemesis son expresiones de una esofagitis por un RGE tardíamente diagnosticado.

El RGE agrava los problemas respiratorios en estos pacientes.

### **Exploraciones diagnósticas**

Las exploraciones deben ser reducidas al mínimo y solo deberían llevarse a cabo si sus resultados son susceptibles de modificar la actitud terapéutica.

La **PH-metría de 24 h** nos asegura un diagnóstico preciso, pero debería limitarse a aquellas situaciones en las que se sospecha un RGE por signos indirectos o extra-digestivos sin que existan vómitos o manifestaciones clínicas de esofagitis, o cuando se propone un tratamiento quirúrgico. Se deben considerar también las dificultades técnicas que esta prueba conlleva en estos niños.

El examen más frecuentemente indicado es la **endoscopia** que nos permite el diagnóstico de la esofagitis, presente en un alto porcentaje de niños encefalópatas con RGE, así como de posibles anomalías de la unión esófago-gástrica (hernia de hiato...) y descartar otras patologías como gastritis o ulcus gastroduodenal.

La **electrogastrografía** nos permite estudiar la actividad eléctrica gástrica y medir indirectamente el vaciamiento gástrico. Sería interesante realizar esta exploración antes de una cirugía anti-reflujo, habida cuenta de la gran frecuencia de las alteraciones de la motricidad gástrica en estos niños, motivo de la persistencia de los síntomas después de la cirugía.

## Tratamiento

El tratamiento médico del RGE con **inhibidores de la bomba de protones** (IBP) a dosis altas y de forma prolongada ha demostrado ser beneficiosa en los niños afectados de una encefalopatía grave.

Su asociación con procinéticos no siempre está justificada por el posible trastorno de la motilidad.

Los espesantes antiácidos son de difícil absorción y pueden ocasionar un bezoar en los niños con motricidad gástrica disminuida.

El empleo de IBP puede evitar, o al menos diferir, el **tratamiento quirúrgico**, cuya indicación no debe ser sistemática, dada la alta probabilidad de complicaciones post-quirúrgicas. La esofagitis recidivante a pesar del tratamiento con IBP indica la cirugía.

## Estreñimiento y Encefalopatía

El estreñimiento es un problema frecuente en los niños encefalopatas. Se estima que su prevalencia varía entre el 26% y el 74%. La definición de estreñimiento funcional no es aplicable en los pacientes con discapacidad ya que, entre otras cosas, no se puede evaluar un comportamiento retentivo en ellos y la incontinencia fecal es difícilmente detectable en muchos de estos niños que necesitan usar pañales y no han sido entrenados para hacer deposición.

El estreñimiento en niños discapacitados se define como una frecuencia de dos o tres deposiciones por semana, además de la existencia de gruesas masas fecales en abdomen y de movimientos intestinales dolorosos, así como la necesidad de utilizar laxantes frecuentemente.

### Factores que favorecen el estreñimiento en los niños discapacitados

Los factores neurológicos o neuromusculares son los principales, especialmente la hipomotilidad del colon relacionada con la alteración de la modulación neural del intestino grueso. La falta de coordinación entre los mecanismos que participan en la defecación, la relación del esfínter externo, la estabilización del ano por los elevadores del mismo, la contracción de los músculos abdominales y el cierre de la glotis afectan a la continencia fecal.

La inmovilidad prolongada (el encamamiento o la sedestación) y las alteraciones esqueléticas (escoliosis, etc.) dificultan los mecanismos posturales que participan en la defecación.

La dieta condiciona también el estreñimiento de estos pacientes. Muchos de estos niños se alimentan exclusivamente con triturados e incluso reciben una alimentación por sonda, y con frecuencia toman pocos fluidos por miedo a la aspiración, lo que se traduce en una escasa ingesta de fibra y de agua.

Otro factor importante es la necesidad de fármacos anticonvulsivantes, opiáceos y anticolinérgicos que tiene efectos negativos sobre el tiempo de tránsito intestinal. El estreñimiento es un efecto secundario del valproato, de las fenotiacinas, y del baclofeno.

## Clínica

Además de la infrecuencia de las deposiciones, del grosor y dureza de las heces, el estreñimiento es motivo de discomfort, probable pérdida de apetito, saciedad precoz e

incluso vómitos. El dolor abdominal es difícil de medir en estos niños incapaces de expresarlo de forma específica.

El sangrado rectal, consecuencia de fisuras anales, y la encopresis son también síntomas frecuentes en los niños discapacitados estreñidos.

### **Tratamiento médico**

El tratamiento del estreñimiento en el encefalópata no es muy diferente del de los niños sin discapacidad. En ausencia de una gran dilatación recto-cólica o de encopresis, el uso de laxantes osmóticos como lactulosa (1-2 mgr/k/día) o polietilenglicol ( 0,8 mgr/k/día) puede ser suficiente.

En los casos de recto-colon dilatado y encopresis, lo primero que hay que hacer es desimpactar las heces retenidas para lo que se pueden utilizar enemas durante tres días consecutivos o laxantes osmóticos como el polietilenglicol por vía oral a dosis altas (1,5 mgr/k/día) hasta que las heces sean blandas o líquidas. Se continuará después con lactulosa o polietilenglicol, por vía oral, a las dosis habituales de mantenimiento.

Debe evitarse la limpieza intestinal con altas dosis de polietilenglicol en los pacientes discapacitados con probable reflujo gastroesofágico porque la aspiración de esta solución puede ser peligrosa. Tampoco es aconsejable el uso de aceites minerales como la parafina por el riesgo de neumonía lipóide secundaria a su aspiración.

Hay que curar las fisuras anales con cremas antiinflamatorias (hidrocortisona, clobetasol), asociadas o no a cicatrizantes (extracto de centella asiática) y anestésicos (tetracaína).

En el caso de los niños con mielomeningocele, es importante fomentar la regularidad y estimular la defecación. Si no son capaces de defecar, el mejor tratamiento es la evacuación manual o los enemas, ya que los laxantes son inefectivos por la falta de sensación rectal y porque aumentan la incontinencia fecal.

No hay que olvidar el posible efecto beneficioso del masaje abdominal aplicado varias veces al día.

### **Tratamiento nutricional**

El tratamiento farmacológico debe ir asociado a un adecuado aporte de fibra y de agua en la dieta. La adición de formulas ricas en fibra a la dieta, particularmente en niños alimentados por sonda, puede ser parte del tratamiento nutricional. Algunos estudios señalan una mejoría en la frecuencia de las deposiciones con la utilización de una fibra soluble como el glucomanano.

### **Tratamiento quirúrgico**

Cuando los tratamientos médicos fracasan, puede recurrirse al tratamiento quirúrgico aunque generalmente la cirugía se limita a los casos de lesiones medulares.

La técnica quirúrgica utilizada más frecuentemente es la apendicostomía continente que permite introducir un catéter a través del estoma de la piel, para la aplicación de *enemas anterógrados* desde el ciego con suero salino o enemas de fosfatos o soluciones de polietilenglicol. Los resultados de esta técnica son variables y su indicación precisaría ser consensuada.

## TRASTORNOS DE LA DEGLUCIÓN EN LOS NIÑOS CON PROBLEMAS NEUROLÓGICOS

### Introducción

#### Deglución normal

La deglución normal precisa la actividad coordinada de estructuras localizadas en cara, cuello y tórax que permite la toma y preparación del alimento, su progresión hacia el esófago y evita su paso a la vía respiratoria.

Está regulada por el sistema nervioso central (SNC), que controla la sed, el hambre, el apetito y la saciedad, determina la percepción e interpretación de los olores y sabores, y coordina los movimientos voluntarios y los reflejos involuntarios necesarios.

Los alimentos sólidos necesitan ser triturados en la boca para mezclarse eficazmente con la saliva, iniciar la digestión y facilitar su tránsito a través de la faringe y el esófago. Esta **fase oral preparatoria** requiere el correcto funcionamiento de los músculos estriados de la lengua y la faringe. Es principalmente voluntaria y en ella participan los pares craneales V, VII y XII. Está alterada con frecuencia en los niños con problemas neurológicos o musculares. La llegada del bolo a la faringe inicia la **fase faríngea**. Es impulsado hacia el esófago mientras la respiración cesa momentáneamente y se protege la vía aérea mediante los reflejos que elevan el paladar blando y cierran la epiglotis sobre la laringe. El control es involuntario e intervienen los pares craneales V, IX, X y XI. Las contracciones peristálticas del cuerpo esofágico y la relajación del esfínter esofágico inferior (**fase esofágica**) permiten la llegada del bolo al estómago.

#### Desarrollo de la deglución

La función de todo este sistema varía según el grado de madurez del niño: el feto es capaz de deglutir líquido amniótico a las 12 semanas de edad gestacional, la succión con fines nutritivos aparece hacia la semana 34 y los movimientos orales y faríngeos coordinados necesarios para la deglución de alimentos sólidos se desarrollan durante los primeros meses de vida. En la **tabla 6** se resumen los ítems del desarrollo normal de la alimentación.

<b>Tabla 6: Items del desarrollo normal de la alimentación</b>			
<b>Edad en meses</b>	<b>Tipo de comida</b>	<b>Desarrollo oral</b>	<b>Desarrollo motor</b>
0-4	Pecho o biberón	Succiona del biberón Extensión y retracción de la lengua	Desarrollo del control de la cabeza. Reflejo de succión y de hociqueo.
4-6	Toma pasivamente purés de la cuchara. Succiona pecho y biberón	Transfiere el bolo de la parte anterior de la lengua a la faringe	Desarrollo de la prensión voluntaria con ambas manos, se sienta con apoyo.
6-8	Comida en puré, introducción de la taza.	Emerge patrón de masticación	Transfiere objetos de una mano a la otra; se sienta sin apoyo.
8-12	Comida ordinaria molida o triturada	Emerge la lateralización del bolo con la lengua	Desarrollo de la prensión en pinza. Control de la cabeza, se autoalimenta, sostiene la taza
12-18	Comida ordinaria blanda	Masticación cada vez con mayor lateralización	Se yergue y camina solo. Excelente coordinación mano-boca, se autoalimenta
18-24	Carne, fruta y vegetales frescos	Masticación rotatoria, muerde sobre la taza o la cuchara para estabilizarlas.	
Más de 24 meses	Comida ordinaria	Masticación y patrón de bebida maduros	Corre, sostiene la taza con una mano, se alimenta solo, aprende a obtener por sí solo algunos alimentos, usa la taza con eficiencia.

El desarrollo de la alimentación, desde mamar hasta morder y masticar, depende de la maduración del SNC (encefalización de la alimentación) y no tanto de las estructuras de masticación, aparición de dientes o cambios en la boca, faringe o laringe. Otros factores como la sedestación, la coordinación visomotriz, la propiocepción o el control motriz fino y grueso serán necesarios para la introducción exitosa de los distintos alimentos.

La capacidad de alimentarse por uno mismo requiere un desarrollo neurológico adecuado: es necesario coordinar los movimientos de succión, masticación y deglución con los movimientos respiratorios; se precisa controlar el esqueleto axial, mover brazos y manos con intención, etc. La lesión neurológica puede alterar de forma profunda la capacidad de alimentarse de un niño. Los problemas se manifestarán especialmente en el momento de introducir la alimentación semisólida y sólida, cuyo manejo implica esquemas motores complejos de origen cerebral.

## Comportamiento alimentario

La alimentación depende no solo de las capacidades motoras y digestivas del niño, también es muy importante su experiencia previa y la forma en que respondan sus cuidadores a sus expresiones de hambre, saciedad o preferencia por algunos alimentos.

Existe una preferencia natural hacia los alimentos dulces y grasos. La predilección por unos u otros alimentos puede estar condicionada por su forma de presentación.

Se define como **neofobia** la tendencia a desconfiar o tener aversión a las comidas nuevas; como consecuencia, el niño rehúsa probarlas. Depende del temperamento del niño y de sus sensibilidades sensoriales, que pueden estar aumentadas en su área perioral (frente a sensaciones táctiles, térmicas, auditivas, visuales, o a sabores u olores intensos) y condicionan sensaciones displacenteras, asociadas al rechazo de un determinado alimentos.

Los niños con enfermedades neurológicas tienen mayor riesgo de presentar aversiones sensoriales. El rechazo puede estar motivado porque el acto de la alimentación oral sea doloroso, o displacentero, o por tratarse de una experiencia disfórica. Las posibles alteraciones de la motilidad del tracto digestivo superior son un factor negativo añadido. La estimulación repetitiva de estas vías del dolor puede reforzar aún más la respuesta nociceptora y resultar en hiperalgesia a través del establecimiento de circuitos cerebrales de memoria.

La evaluación de los trastornos de la alimentación debe distinguir por tanto entre causas médicas y causas comportamentales. Tras una revisión sistemática de las escalas disponibles en la literatura, ninguna ha demostrado ser completamente válida y reproducible para valorar la habilidad de alimentación oral en niños con parálisis cerebral.

Una combinación entre el tratamiento comportamental y un soporte nutricional correcto puede estar indicados en pacientes con aversiones a la alimentación oral que precisan nutrición enteral. Para el tratamiento de la hiperalgesia visceral pueden ser útiles fármacos como la imipramina (asociada o no con ciproheptadina) y/o la gabapentina.

La evaluación de los problemas de alimentación en estos niños alimentarios incluye:

1. Valorar las dificultades del proceso de la deglución.
2. Detectar trastornos del comportamiento alimentario.
3. Detectar repercusión ponderoestatural
4. Analizar si existe déficit de micronutrientes.

## Evaluación diagnóstica

### Evaluación clínica de los problemas de ingesta en la consulta de atención primaria:

La disfagia orofaríngea es la dificultad o incapacidad para preparar el bolo alimenticio durante la fase oral y/o llevar a cabo la deglución de los alimentos, ya sean sólidos o líquidos. Se puede producir por alteración anatómica (ej. fisura palatina) o funcional de las estructuras implicadas (ej. alteraciones neurológicas). Siempre que valoremos la deglución se deben evaluar 2 aspectos: si ésta es eficaz, lo que permitirá conseguir una nutrición e hidratación adecuadas; y si es segura, es decir, si se produce un correcto aislamiento de la vía aérea durante la misma, impidiendo la aspiración y/o penetración de contenido alimentario hacia la vía respiratoria.

La presencia de disfagia es frecuente en los pacientes pediátricos con alguna afectación neurológica (parálisis cerebral, encefalopatías, patología neuromuscular, tumores cerebrales, enfermedades cerebrovasculares...). Se debe mantener un alto índice de

sospecha en este tipo de pacientes ya que, con frecuencia, la disfagia es un problema inadvertido por las familias. Los síntomas de alarma se enumeran en la **tabla 7**.

**Tabla 7: Síntomas alarma de disfagia orofaríngea**

- Aparición de tos durante o después de la ingesta
- Atragantamientos
- Cambios de coloración facial/perioral
- Regurgitación nasal, fatiga o sudoración durante la ingesta
- Tomas excesivamente prolongadas
- Hiperextensión cervical durante la ingesta
- Dificultad para contener el alimento en la boca
- Degluciones fraccionadas o múltiples
- Degluciones forzadas o descoordinadas
- Residuos orales abundantes
- Gorgoteo a nivel faríngeo durante la ingesta
- No ganancia de peso
- Tos crónica
- Apneas o infecciones respiratorias de repetición

Se recomienda realizar una **anamnesis** dirigida sobre las circunstancias que rodean la alimentación con preguntas como: *¿Presenta tos o estornudos con la ingesta? ¿Se le cae la comida de la boca? ¿Se le escapa la comida por la nariz? ¿Quedan restos en la boca cuando termina de tragar? ¿Presenta llanto o rechazo de la ingesta? ¿Tarda mucho en darle de comer o tiene que deglutir múltiples veces con cada cucharada?*

Es importante obtener información sobre el tipo de textura de los alimentos que toman (tritурados líquidos o espesos, sólidos de consistencia blanda o normal) y la forma de administración de los líquidos (con biberón, pajita, vaso especial, etc.).

Tiene gran valor la **observación de la ingesta** en una toma ofrecida por los cuidadores (en directo o mediante grabaciones): valorar la postura elegida, los utensilios utilizados, el tipo de comida y texturas que ingiere el niño, la aparición de fatiga o tiempo prolongado para la ingesta y las reacciones del niño ante los alimentos, así como la aparición de síntomas sugestivos de disfagia. Se resumen en las **tablas 8-11** una sistemática de observación.

**Tabla 8: Lactantes alimentados con pecho o biberón**

Aspecto observado	Información recogida
Patrón succión-deglución-respiración	Debe ser 3-1-1.
Postura	Cabeza del niño a 90º respecto del tronco.
Aparición de fatiga	Puede indicar una incoordinación la succión-deglución-respiración o una succión débil.
Duración de la toma	Un tiempo prolongado indica dificultades en la succión-deglución-respiración, aumento de la fatiga y riesgo de bajo aporte.
Textura	Cuanto más espeso sea el alimento, más fuerza deglutoria tiene que hacer el lactante, aunque también es menor el riesgo de aspiración.
Tipo de tetina	El uso de tetinas no adecuadas para su edad puede favorecer una deglución no segura, incoordinación en la deglución y dificultades en la progresión de la alimentación. Las tetinas con base ancha son idóneas para los niños con succión débil.

<b>Tabla 9: Pacientes alimentados con cuchara</b>	
<b>Aspecto observado</b>	<b>Información recogida</b>
Agarre de la cuchara	Indica el correcto funcionamiento labial, pero también ayuda a la propulsión del alimento.
Postura	Valorar la postura previa a la ingesta y durante la misma, el tipo de silla utilizado y el plano de inclinación. La posición de la cabeza en extensión favorece las aspiraciones.
Número de degluciones	Indican la fuerza y el control oral del alimento. A mayor número de degluciones, mayor debilidad lingual, mayor aumento de la fatiga y menor ingesta.
Duración de la toma	Un tiempo prolongado indica dificultades en la succión-deglución-respiración, aumento de la fatiga y riesgo de bajo aporte.
Textura	Indica el grado de control del bolo, la fuerza lingual, la sensibilidad y la seguridad en la deglución.
Utensilio	Valorar tamaño y profundidad de la cuchara. Cuanto más plana y más dura es la cuchara, más información da al niño, y hay un mayor control del alimento. El tamaño dependerá de la edad del niño.
Volumen	La debilidad lingual hace que a mayor cantidad de contenido en la boca, haya un mayor control.
Control del bolo	Observar si existe caída del alimento de la boca o si tras la deglución existe residuo oral.

<b>Tabla 10: Paciente que ingiere alimentos sólidos y mastica</b>	
<b>Aspecto observado</b>	<b>Información recogida</b>
Agarre del alimento	Observar la colocación del alimento en los dientes, el corte y desgarro del alimento.
Formación del bolo	Se debe formar con movimientos rotatorios de mandíbula.
Tipo de masticación	<b>Rotatoria:</b> triturado del alimento con movimientos rotatorios de mandíbula, llevando el bolo de lado a lado. <b>Mascado o aplaste:</b> colocación del alimento en mitad de la boca, donde es aplastado con la lengua y el paladar.
Tipo de alimento:	Sólido, fácil masticación, fácil masticación lubricado...

<b>Tabla 11: Observación de la ingesta de líquido</b>	
<b>Aspecto observado</b>	<b>Información recogida</b>
Agarre del utensilio	La actividad labial nos asegura un correcto agarre del utensilio para ingerir el líquido, permitiendo un mejor control del mismo y una deglución más segura.
Coordinación succión-respiración-deglución	Observar si existen degluciones forzadas, aspiraciones con o sin tos o salida de líquido por las fosas nasales.
Control del líquido	Ver si hay caída del líquido por las comisuras labiales o aspiraciones predeglutorias.
Utensilio	Existen una gran variedad de utensilios para la ingesta de líquidos dependiendo de la edad, funcionalidad.

### Evaluación avanzada en la consulta de atención especializada:

Existen pruebas complementarias que permiten realizar una evaluación sistemática de la deglución. Son:

#### 1. Videofluoroscopia:

Estudio radiológico que permite la evaluación dinámica de la deglución, tanto de la fase oral como de la fase faríngea. Se realiza mediante la administración de volúmenes crecientes (2,5-5-10 ml) de un contraste, al que se le añaden cantidades variables de espesante para conseguir diferentes texturas: líquido - néctar - miel - pudding. Los aspectos evaluados se resumen en la **tabla 12**.

<b>Tabla 12: Aspectos evaluados en la videofluoroscopia</b>	
<b>Fase oral</b>	<b>Fase faríngea</b>
<p><u>Eficacia:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sello labial</li> <li>• Formación del bolo</li> <li>• Propulsión del bolo</li> <li>• Degluciones múltiples</li> </ul>	<p><u>Eficacia:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Residuos en vallécula</li> <li>• Residuos en los senos piriforme</li> <li>• Regurgitación nasal</li> </ul>
<p><u>Seguridad:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sello glosopalatino: aparición de derrame posterior (contenido alimentario en hipofaringe antes de la etapa faríngea).</li> <li>• Residuos orales: persistencia de alimento en faringe tras deglución</li> </ul>	<p><u>Seguridad:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Aspiración (silente o con tos): El alimento desciende más allá de las cuerdas vocales, hacia la tráquea.</li> <li>• Penetración laríngea: entrada del alimento al vestíbulo laríngeo (cuerdas vocales).</li> <li>• Retraso en el cierre del vestíbulo laríngeo</li> </ul>

#### 2. Vídeoendoscopia:

Mediante la introducción de un nasofibroscopio por la fosa nasal hasta la nasofaringe, justo por encima de la glotis, se procede a la observación de la deglución tras la administración al paciente de varios tipos de alimentos con distintas consistencias, teñidos con un colorante. El principal inconveniente de esta técnica con respecto a la anterior es que no permite evaluar la fase oral de la deglución.

### Tratamiento

#### Adaptación de la dieta

Se pueden adaptar las preparaciones alimentarias en volumen y textura (líquida, néctar, miel o pudding), tanto de los líquidos como de los alimentos sólidos-triturados, para lograr la forma más fácil y segura de deglutir en cada paciente. Las modificaciones se pueden realizar con alimentación tradicional y/o con productos específicos de nutrición enteral, de manera que la ingesta global sea completa, equilibrada, segura, variada y sensorialmente satisfactoria (**Tabla 13**).

**Tabla 13: Productos que se pueden emplear para modificar la textura de los alimentos**

Productos para espesar líquidos/triturados	Productos para diluir líquidos/triturados
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cereales infantiles</li> <li>• Copos de patata deshidratada</li> <li>• Frutos secos en polvo</li> <li>• Espesantes comerciales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Leche, nata</li> <li>• Caldo de carne o verduras</li> <li>• Salsa de tomate frito</li> <li>• Zumo de frutas</li> <li>• Fórmula polimérica neutra</li> </ul>

Existen espesantes comerciales neutros (financiados) o con sabor (no financiados) (**Anexo 4**). En general, el espesante neutro preparado con agua no tiene buen sabor, pero se puede emplear con otros líquidos, como zumos, infusiones o aguas de sabores. La cantidad para conseguir las diferentes texturas varía según la marca. Se debe añadir poco a poco al líquido en un recipiente, remover con una cuchara y comprobar cada cierto tiempo si hemos alcanzado la textura deseada. Por eso, en vez de indicar cantidades fijas, es mejor explicar a los padres cómo queda la textura que deseamos administrar y que ellos sepan prepararla en casa. Los espesantes deben añadirse en el momento de consumir el líquido, pues la consistencia obtenida puede cambiar con el paso del tiempo.

En este tipo de pacientes es importante también utilizar triturados homogéneos, sin trozos, con el fin de evitar dobles texturas; así como otros alimentos de riesgo (**Tabla 14**).

**Tabla 14: Alimentos con dobles texturas y otros alimentos de riesgo**

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sopas de arroz o sémola</li> <li>• Legumbres con caldo</li> <li>• Yogures con trozos</li> <li>• Caldos con picatostes</li> <li>• Purés con grumos, pieles, hebras, huesecitos...</li> <li>• Alimentos pegajosos: caramelos, chocolate, bollería...</li> <li>• Alimentos resbaladizos: guisantes, moluscos...</li> <li>• Alimentos que puedan deshacerse en la boca: gelatinas, helados...</li> <li>• Alimentos que desprenden líquido al morderse como algunas frutas (uvas...)</li> <li>• Alimentos que se desmenuzan: galletas de hojaldre, patatas chips, pan tostado...</li> <li>• Alimentos duros como frutos secos.</li> </ul>
---

#### **Técnicas de alimentación. Utensilios.**

Los utensilios pueden diferir en su material, profundidad o anchura, y su elección será individualizada según el problema basal que marque su disfagia (usar materiales agradables al tacto en caso de hipersensibilidad oral, poco profundos en caso de barrido lingual limitado...).

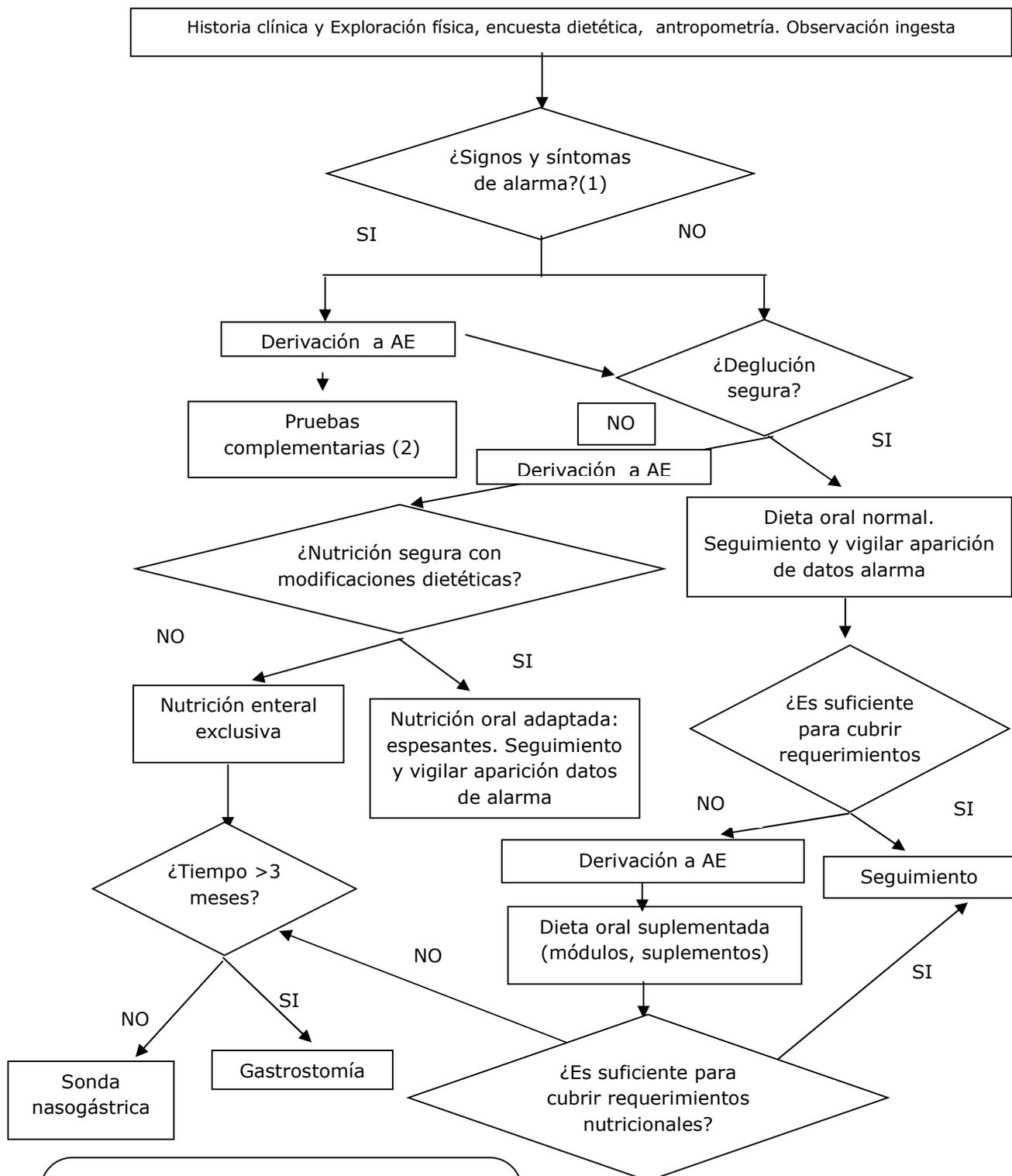
#### **Cuidados de la higiene oral:**

Los problemas más frecuentes son la enfermedad periodontal, caries dental, maloclusión dentaria, el babeo excesivo a consecuencia de una mordida abierta y maloclusión dentaria, bruxismo y desgaste precoz del esmalte dentario y los traumatismos dentales.

La caries dental aparece a consecuencia de una higiene oral inadecuada, la respiración bucal, efectos de la medicación, hipoplasia del esmalte y retención de alimentos en la cavidad bucal. Debe limitarse el consumo de azúcares simples, usar flúor y consultar de manera precoz con el odontopediatra para el uso de sellantes.

Es fundamental asegurar una adecuada higiene oral, realizada por el paciente adaptando los instrumentos a sus necesidades o por los cuidadores. Los fármacos que provocan hiperplasia gingival deben ser monitorizados. Las dermatitis peribucales por babeo excesivo serán tratadas con cremas y prevenidas con una limpieza precoz de las secreciones.

**ALGORITMO DE MANEJO NUTRICIONAL DEL NIÑO CON ENFERMEDAD NEUROLÓGICA**



**(1) Signos y síntomas de alarma**  
 Alteración estado nutricional  
 Alimentación prolongada > 30 minutos.  
 Incapacidad de ingerir los nutrientes necesarios vía oral

**(2) Pruebas complementarias**  
 -Hemograma  
 -Metabolismo férrico y fosfo-cálcico.  
 -Proteínas tot, albúmina, prealbúmina.  
 - otras pruebas según historia

## AUTISMO Y OTROS TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO

El trastorno del espectro autista (TEA) es una alteración del desarrollo neurológico de base biológica que se caracteriza por alteraciones en dos grandes ámbitos: 1) déficit en la comunicación y la interacción social y 2) patrones repetitivos de comportamiento, intereses y actividades. Si bien los niños con un TEA constituyen un grupo muy heterogéneo, las características que definen el trastorno van a dificultar su manejo general y de forma particular los cuidados básicos como la alimentación.

### Alimentación en el niño con TEA

Tanto la introducción de nuevos alimentos como las modificaciones posteriores pueden constituir una barrera añadida para estos niños y por ello ser un motivo de consulta. Los problemas en la alimentación pueden ir empeorando hasta afectar al correcto desarrollo del niño. Tanto la falta de ingesta como el exceso de alimentación van a dificultar en sí la vida activa y el movimiento, así como el desarrollo cognitivo del niño.

### FACTORES QUE ORIGINAN LOS PROBLEMAS DE ALIMENTACIÓN EN LOS NIÑOS CON TEA:

#### Alteraciones sensoriales (hipo/hipersensibilidad):

- **Auditivas:** los ruidos intensos, agudos o continuos les pueden provocar sensaciones molestas o casi dolorosas. En la alimentación estos ruidos pueden ser los provocados por los alimentos crujientes o los chiclosos haciendo que los rechacen.
- **Tacto:** la percepción de las texturas de los alimentos granulados, astringentes, fibrosos, geles, etc. puede provocarles rechazo, bien por la sensación dentro de la boca o al ser tocada con las manos.
- **Sabores:** algunas comidas pueden resultar muy desagradables, limitando la variedad de su menú.
- **Visual:** la forma de presentación de los alimentos, así como la forma y color de éstos, pueden ser causa de rechazo o aceptación. Los colores más aceptados son los rojos, amarillos, naranjas y los menos, los verdes y oscuros.
- **Olfativa:** pueden ser muy sensibles a ciertos olores de la comida, casi imperceptibles para otras personas, que les provoca interés o rechazo

#### Hiperselectividad:

Desencadenada por la inflexibilidad mental, la resistencia a los cambios y la restricción de intereses que manifiestan estos niños. Los alimentos son rechazados entre otras cosas por la alteración de la comprensión visual de los mismos (forma, color etc) en el contexto de su dificultad para la integración sensorial.

#### Condicionamientos negativos clásicos:

Es la conexión que existe entre un estímulo nuevo y una respuesta desagradable. Una comida nueva puede generar dolor abdominal, vómitos, forcejeo y enfado de los padres, que genera posteriormente un refuerzo negativo de esa experiencia. Este recuerdo se puede hacer posteriormente extensible a otros alimentos similares, del mismo color o forma, provocando la negativa a comerlos.

#### Problemas conductuales relacionados con otras áreas del desarrollo:

Otros aspectos del desarrollo cognitivo, motor, comunicación y social del niño influyen de manera directa en su alimentación.

## **PRINCIPALES PROBLEMAS DE LA ALIMENTACIÓN EN LOS NIÑOS CON TEA**

### **Alteraciones del ritmo de la comida:**

Es frecuente en estos pacientes alteraciones en el ritmo de la comida. Con frecuencia comen de manera compulsiva, deprisa y sin sensación de saciedad, y en otras ocasiones el ritmo de comida es lento y hasta exasperante. Es importante, por tanto, establecer horarios de comida evitando que coma entre horas, no poner más comida de la necesaria en el plato y trabajar para que los intervalos entre pinchada y pinchada sean los adecuados.

### **Negativa a comer sólidos:**

El paso de tomar alimentos triturados a tomar sólidos o semisólidos puede resultar mucho más lento y complicado de lo habitual. El cambio a la masticación y a las nuevas texturas, conlleva un aumento del tono muscular orofacial y un correcto manejo de la mandíbula y de la dentición que conviene ejercitar para aumentar la ingesta de un mayor número de alimentos.

### **Variedad de alimentos extremadamente limitada:**

La tolerancia únicamente de ciertos alimentos con una textura y consistencia específica, unos olores determinados, un sonido en la masticación característico, hacer que la alimentación, etc. pueden sea muy reducida.

### **Rituales:**

Es frecuente que se creen rituales con la comida y la ruptura de estos puede desembocar en un completo descontrol en la alimentación: en cuanto a la forma o la secuencia para ingerir los alimentos (por ejemplo tiene que beber de una botella, luego decir una frase el padre y al mismo tiempo meter la cuchara en la papilla); necesidad de adquirir siempre la misma postura; usar los mismos los utensilios (la comida o la bebida debe presentarse en un formato determinado o siempre en la misma vajilla); comer con las mismas personas, y en los mismos los espacios (por ejemplo niños que no comen en otras casas o restaurantes aunque sea la misma comida).

### **Problemas conductuales:**

Se refiere a problemas de comportamiento no directamente relacionados con la alimentación. Estas alteraciones van desde la dificultad para permanecer sentados cierto tiempo correctamente, tocar los alimentos con las manos y no utilizar los cubiertos hasta un amplio repertorio de provocaciones o llamadas de atención como escupir la comida riéndose, derramar los líquidos para limpiarlos compulsivamente, lanzar comida o pedir que el adulto le dirija constantemente la acción aunque haya conseguido autonomía con los cubiertos.

### **Conducta de pica:**

Ingesta de todo tipo de sustancias y materiales (colonia, papel, pinturas, plastilina, insectos, tierra, plantas, etc.), conducta considerada inapropiada cuando se mantiene más allá de los 18- 24 meses.

### Valoración del niño con TEA con síntomas gastrointestinales (GI)

Aunque los estudios sobre la frecuencia de trastornos GI en niños con autismo son muy variables, no hay datos que concluyan que la patología gastrointestinal de causa orgánica sea más prevalente que en la población general. Sin embargo, en un reciente metanálisis se describe que algunos trastornos de causa funcional como son el dolor abdominal, la diarrea y el estreñimiento son más frecuentes que en los controles. Los autores señalan no obstante algunas limitaciones como son el diagnóstico basado en datos de los padres o que las alteraciones que tienen estos pacientes en su dieta y hábitos puedan influir en los resultados.

En estos niños, debido a su patología de base, es difícil en muchas ocasiones interpretar los síntomas digestivos, que casi siempre se manifiestan como un cambio en el patrón de conducta (**Tabla 15**). A pesar de que la sospecha clínica se complica por los problemas de comunicación y sus conductas especiales, será muy importante descartar en estos pacientes la existencia de patología digestiva que puede condicionar una alteración de la ingesta de alimentos y por tanto su estado nutricional.

**Tabla 15: Comportamientos que podrían indicar dolor o malestar abdominal en niños con TEA (Adaptado de BUie et al 2010. Disponible en <http://www.autism.com/pdf/papers/Spanish-GI.pdf>)**

Conductas motrices	Conductas vocales	Cambios en el estado general
<p>Hace muecas</p> <p>Rechina los dientes</p> <p>Hace gestos de dolor o desagrado</p> <p>Come/bebe/traga constantemente (conducta de "pastoreo")</p> <p>Conductas de chupeteo</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Masca las ropas (puño de la manga de la camisa, cuello de la camisa, etc.)</li> <li>* Trastorno de pica</li> </ul> <p>Le aplica presión al abdomen</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Presiona el abdomen contra o por encima de un mueble o del fregadero de la cocina</li> <li>* Se oprime las manos contra el abdomen</li> <li>* Se frota el abdomen</li> </ul> <p>Conducta de repiqueteo de sonidos</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Repiqueteo con los dedos en la garganta.</li> </ul> <p>Toda postura inusual, que podría manifestarse como posturas individuales o en varias combinaciones</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Levantar la mandíbula</li> <li>* Torsión del cuello</li> <li>* Arquear la espalda</li> <li>* Posición irregular del brazo</li> <li>* Distorsiones rotatorias del torso</li> <li>* Sensibilidad al tocarlo en la región abdominal, respinga</li> </ul> <p>Agitación</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Camina de un lado a otro</li> <li>* Salta y brinca</li> <li>* Aumento inexplicable de comportamientos repetitivos</li> </ul> <p>Comportamientos de autolesión</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Muerde</li> <li>* Se golpea/se da cachetes en la cara</li> <li>* Se da cabezazos</li> <li>* Intensificación inexplicable de autolesión</li> </ul> <p>Agresión</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Inicio o intensificación de un comportamiento agresivo</li> </ul>	<p>Carraspea, traga, manifiesta tics nerviosos, etc. con frecuencia</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Grita</li> <li>* Solloza "sin ninguna razón en absoluto"</li> <li>* Suspira, se queja</li> <li>* Gime, gruñe</li> </ul> <p>Ecolalia retrasada que incluye referencia al dolor o estómago</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* El niño dice "¿Te duele el estómago?" haciendo eco de lo que la madre pueda haberle dicho al niño en un pasado</li> </ul> <p>Verbalizaciones directas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* El niño dice "duele la barriga" o dice "ay" o "uy" "duele" o "malo" señalándose el abdomen con el dedo</li> </ul>	<p>Perturbaciones del sueño</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Se le dificulta dormir</li> <li>* Se le dificulta permanecer dormido</li> </ul> <p>Intensificación de irritabilidad (respuestas exageradas a estimulación)</p> <p>No cumple con las demandas que típicamente producen una respuesta apropiada (comportamiento antagónico)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Al interpretar estos comportamientos sería útil practicar una evaluación del comportamiento funcional</li> </ul> <p>† Las conductas motrices también podrían ser marcadores de dolor o incomodidad que surja en otras partes del cuerpo.</p>

## **Dietas especiales en el trastorno del espectro autista**

En los últimos años existe un interés creciente por los tratamientos alternativos a las terapias médicas habituales, basados en diversas teorías sobre la fisiopatología del neurodesarrollo. Si bien todavía no existe suficiente evidencia científica que las avale, muchas de ellas han tenido una gran difusión entre las familias afectadas, siendo un motivo de consulta frecuente.

### **SUPLEMENTOS DE ÁCIDOS GRASOS OMEGA-3:**

Los ácidos grasos omega-3 (ácido eicosapentaenoico [EPA], ácido docosahexaenoico [DHA] y  $\alpha$ -linolénico) son ácidos grasos esenciales poliinsaturados con beneficios en el desarrollo cerebral y efectos antiinflamatorios. Su fuente principal son los alimentos, fundamentalmente el pescado, ya que no se sintetizan en el organismo. Algunos estudios concluyen que existen en los niños con TEA menores concentraciones de ácidos grasos omega-3 o desbalance entre omega-3/ omega-6, por lo que su suplementación podría mejorar la sintomatología propia de este trastorno.

Un reciente metaanálisis que incluye la revisión de más de 200 trabajos, concluye que tan solo dos de ellos tienen un diseño apropiado. En estos se evaluó la eficacia y seguridad de la suplementación con ácidos grasos omega 3 frente a placebo, y aunque se encontró algún efecto beneficioso en síntomas como hiperactividad o estereotipias, las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

Por tanto, en el momento actual, parece que no existe evidencia científica suficiente en el uso de los grasos omega-3 para el tratamiento los síntomas del TEA. En caso de que los familiares de éstos pacientes decidieran suplementar la dieta con ácidos omega-3, no existen estudios que determinen qué controles habría que realizar.

### **DIETA EXENTA DE GLUTEN Y CASEÍNA:**

La hipótesis que justifica esta dieta se basa en la teoría del aumento de la permeabilidad intestinal en los niños con TEA. Esto permitiría una mayor exposición a los antígenos alimentarios, como el gluten y la caseína, que a su vez son degradados en estos pacientes solo de manera parcial por una actividad enzimática insuficiente. Estos antígenos presentes en la sangre atravesarían la barrera hematoencefálica produciendo una excesiva actividad opioide en el SNC que justificaría parte de la sintomatología. En este sentido, un reciente trabajo demuestra este aumento de la permeabilidad intestinal en algunos de estos pacientes y en sus familias al compararlos con población sana. Esto podría determinar un subgrupo de pacientes con TEA con riesgo genético para el aumento de la permeabilidad intestinal y que por tanto, podría beneficiarse del tratamiento dietético.

Dos recientes metaanálisis intentan determinar la eficacia de la dieta sin gluten y sin caseína para mejorar el comportamiento y funcionamiento social y cognitivo del autismo. Ambos concluyen que no se recomienda en el momento actual estas dietas de exclusión, debido al escaso número de estudios controlados con placebo y suficiente tamaño muestral. Además la dieta de exclusión de gluten y caseína supone cambios importantes en la rutina diaria que puede afectar al comportamiento alimenticio en estos pacientes que, lejos de ayudar en la integración social, puede suponer una limitación añadida.

Sin embargo, somos conscientes de que en muchos casos, las familias de los pacientes que se adhieren a esta dieta refieren importantes mejorías. A este respecto, se ha publicado recientemente un estudio realizado en más de 300 familias de niños con TEA que llevan esta dieta de exclusión. Tras testar la opinión de los padres sobre la evolución de sus hijos, concluyen que el tratamiento podría ser efectivo sobre todo en niños con algún síntoma digestivo o antecedente de alergias y tras varios meses de dieta.

Por tanto, en el momento actual, y considerando el posible efecto placebo que una intervención dietética puede tener en las familias, no existe suficiente evidencia científica para recomendar este tipo de dietas. Futuros estudios prospectivos y controlados con placebo son necesarios para establecer unas pautas de actuación al respecto.

### **SEGUIMIENTO NUTRICIONAL EN LOS NIÑOS CON TEA**

Es fundamental realizar un seguimiento nutricional, sigan o no dietas restrictivas, puesto que las características propias del trastorno puede llevar a una alteración en el comportamiento alimenticio. Se recomienda proporcionar consejos sobre una dieta saludable, valorar la ingesta diaria y vigilar el estado nutricional, a fin de evitar deficiencias nutricionales como por ejemplo de calcio, hierro y Vitamina D. En esos casos será necesaria la valoración por un nutricionista.

En cuanto a los niños con dietas especiales, no existe evidencia que establezca qué controles clínicos y analíticos deben realizarse en los niños que lleven a cabo estas dietas. En base a lo descrito anteriormente, la terapia de suplementación con ácidos grasos omega-3 no parece tener efectos adversos importantes a las dosis recomendadas, por lo que no sería necesario realizar controles analíticos. Sin embargo, en la dieta de exclusión de gluten y caseína, dadas las carencias nutricionales que pueden presentarse, sería recomendable realizar controles periódicos del metabolismo fosfocálcico, así como suplementar con calcio y vitamina D en los casos que fuera necesario.

#### **Puntos clave**

1. Las alteraciones conductuales propias de estos pacientes pueden condicionar la alimentación desde las etapas iniciales. Conocerlas, valorar la manera de comer y realizar un seguimiento de la ingesta diaria, será fundamental para evitar carencias nutricionales.
2. Los niños con TEA pueden presentar trastornos gastrointestinales con frecuencia de causa funcional, que son difíciles de valorar puesto que los síntomas digestivos pueden traducirse tan solo en un cambio en un patrón de conducta.
3. No existe suficiente evidencia científica en el momento actual para recomendar suplementos con ácidos grasos omega-3 ni dietas restrictivas en gluten y/o caseína para tratar a los niños con TEA.
4. Es importante un seguimiento nutricional, sigan o no dietas restrictivas. Considerar la derivación a un nutricionista, en casos de dietas muy selectivas o alteración en el comportamiento alimentario.

## TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH): ALIMENTACIÓN Y DIETAS

El TDAH es un trastorno de origen neurobiológico de inicio en la infancia y que afecta al 5% de los niños en edad escolar. Hasta la fecha, el tratamiento farmacológico con fármacos estimulantes (metilfenidato, atomoxetina o dexanfetamina) es el más eficaz y se recomienda cuando los síntomas limitan la calidad de vida. Sin embargo, estos fármacos pueden tener, entre otros, efectos secundarios anorexígenos que pueden condicionar la alimentación. A fin de evitar el tratamiento médico, muchas familias buscan tratamientos alternativos, fundamentalmente dietéticos. A pesar de que en el momento actual no existe evidencia suficiente para el uso de ningún suplemento nutricional ni dietas restrictivas, a continuación se exponen las más extendidas entre estos pacientes.

### SUPLEMENTOS NUTRICIONALES:

- **Ácidos grasos libres:** Los ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (PUFA) son esenciales para el desarrollo y función cerebral. Teóricamente, su deficiencia podría contribuir en una serie de trastornos del neurodesarrollo, incluyendo el TDAH. En los estudios realizados, aunque la suplementación se asoció a una mejoría en algunas escalas del TDAH, el efecto fue pequeño y disminuyó al excluir los estudios de peor calidad.
- **Hierro:** La depleción de los depósitos de hierro se asocia con síntomas neuropsicológicos, algunos similares a los del TDAH. Se ha correlacionado cifras de ferritina sérica baja con puntuaciones más altas en algunas escalas de TDAH y con menor respuesta al tratamiento estimulante. En el momento actual no existe evidencia suficiente para su recomendación.
- **Zinc:** No existe evidencia científica para recomendar el uso de suplementos de Zinc, aunque en algunos trabajos se ha relacionado unos niveles bajos con mayor inatención. Además, los suplementos de Zinc puede interaccionar con el tratamiento médico aumentando la eficacia de las anfetaminas.

### EXCLUSIÓN DE DETERMINADOS ALIMENTOS ALERGÉNICOS, DIETAS DE ELIMINACIÓN GENERAL Y OLIGOANTIGÉNICAS:

El tipo de dieta puede variar desde la exclusión de algún alimento potencialmente alergénico o un aditivo, hasta las dietas de eliminación extensas. A pesar de que hay estudios que observan pequeños beneficios de las dietas de eliminación no existe suficiente evidencia para su recomendación, pudiendo sin embargo, producir importantes carencias nutricionales.

- **Ingesta de azúcares:** En lo referente a la limitación de la ingesta de azúcar, los padres, e incluso los profesores de niños con TDAH a veces refieren un empeoramiento de la hiperactividad después de una excesiva ingesta de azúcar. Sin embargo los estudios controlados no han podido demostrar un claro efecto adverso de la sacarosa o el aspartamo sobre el TDAH. La ingesta de azúcar refinado (refrescos, caramelos...) en niños con TDAH debe seguir las mismas directrices que en la población general.
- **Conservantes:** Algunos estudios señalan un pequeño efecto beneficioso al retirar los colorantes artificiales (tartrazina y otros) y los conservantes y aunque el efecto parece más patente en un subgrupo de niños con TDAH que incrementan la hiperactividad con los colorantes, en el momento actual no existen evidencias suficientes para su exclusión.

### CONCLUSIONES:

1. Los fármacos estimulantes con frecuencia reducen el apetito y eso condiciona una menor ingesta. Es importante que el pediatra de atención primaria supervise el estado nutricional y la dieta de estos niños.

2. En el momento actual no existe evidencia científica que demuestre la eficacia de las restricciones dietéticas, del uso de suplementos dietéticos con ácidos grasos, hierro o Zinc. Conviene preguntar a las familias si usan terapias alternativas o complementarias, para informar de posibles riesgos o efectos secundarios.

## PROBLEMAS DIGESTIVOS Y NUTRICIONALES EN LOS NIÑOS CON SÍNDROME DE DOWN

Los niños con Síndrome de Down (SD) tienen con mayor frecuencia alteraciones de la anatomía o función digestiva que pueden conllevar dificultades o problemas nutricionales que debemos vigilar para prevenirlos o, al menos, minimizarlos. Podemos dividir los problemas en las siguientes categorías:

### 1. Problemas de crecimiento

Los niños con SD tienen un crecimiento diferente del de sus iguales. En general entre 2 y 3 desviaciones estándar por debajo de las curvas de crecimiento habituales. Una disminución en la velocidad de crecimiento puede reflejar enfermedades tratables como la enfermedad celiaca o el hipotiroidismo.

### 2. Dificultades para la alimentación:

- a. **Trastornos en la masticación**, relacionados con la hipoplasia del macizo facial, el retraso en la erupción dentaria u otros trastornos en la dentición, la maloclusión a las que se unen la hipotonía de la lengua y la macroglosia.
- b. **Dificultades en la deglución**, debido a un retraso en la adquisición del reflejo faríngeo que ocasiona con frecuencia atragantamientos o aspiraciones. La asociación con hipertrofia adenoidea o amigdalar y/o problemas de motilidad esofágica, provoca en ocasiones problemas para la deglución que persisten incluso en la edad adulta.

La recomendación general es recibir lactancia materna, aunque es probable que precisen la ayuda y el consejo de expertos; realizar la transición alimentaria a la edad correspondiente tanto en variedad como en textura, para evitar trastornos de la conducta alimentaria. En ocasiones es de gran ayuda disponer de un logopeda o terapeuta ocupacional para enfocar y tratar los desajustes.

### 3. Tendencia a obesidad y sobrepeso

La incidencia de sobrepeso y obesidad en los niños con SD supera ampliamente las cifras de la población pediátrica general. Se ha visto también que los perfiles lipídicos de estos niños tienden a ser peores que los de sus hermanos, independientemente de su peso. La guía de salud de los niños con SD publicada en 2011 por la Academia Americana de Pediatría recomienda realizar seguimiento del índice peso/talla y del IMC en estos niños utilizando las curvas de la OMS u otras curvas estándar, ya que las curvas específicas para SD reflejan un estilo de vida y unas proporciones corporales que ya no se corresponden con los objetivos actuales para estos niños.

La obesidad en el SD se debe a factores tanto genéticos como exógenos: la disminución del índice metabólico en reposo, es decir, la menor actividad física que suelen realizar y la mayor incidencia de hipotiroidismo. Esta tendencia se produce a partir de los 3 años, pero es más marcada durante el periodo puberal. Una vez instaurada la obesidad, su tratamiento es más difícil y tiene una tasa de éxito baja. Por lo tanto, las estrategias deben ir encaminadas a prevenir que aparezca la obesidad durante la infancia, especialmente a partir de los 6 años y sobre todo durante la pubertad.

No existen recomendaciones específicas para la alimentación de niños con SD. Deben seguir una dieta saludable y equilibrada como los demás niños. Sin embargo, excepto en casos de condiciones clínicas específicas –por ejemplo el lactante con cardiopatía congénita- sus necesidades son inferiores a las de la población general. Deben también realizar ejercicio físico de forma regular, pues son niños con tendencia al sedentarismo. Como la participación de deportes puede ser poco atractiva para algunos, esta práctica del ejercicio habitual debe formar parte de la rutina diaria: ir caminando al colegio, pasear al perro, pequeños recorridos andando, subir las escaleras, etc.

#### 4. Problemas digestivos:

- a. El **estreñimiento** es uno de los problemas digestivos más prevalentes. Aunque la causa más frecuente se relaciona con la hipotonía muscular, con la dieta y la escasa actividad física, deberemos recordar la posible asociación con megacolon agangliónico, enfermedad celíaca o hipotiroidismo.
- b. El **reflujo gastroesofágico**, es también más frecuente. Se maneja de la forma habitual aunque puede tener una peor respuesta al tratamiento. Las malformaciones digestivas como las estenosis o las atresias duodenales son frecuentes (12%) y se deben sospechar en cuadros sugerentes de obstrucción digestiva alta. También es más frecuente la existencia de Enfermedad de Hirschsprung (<1%) que puede presentarse al nacimiento o más tarde.

#### 5. Otros problemas de salud

La enfermedad celíaca, como otras enfermedades autoinmunes, es más frecuente en estos pacientes. Deberemos descartarla siempre ante síntomas compatibles y también en niños asintomáticos, mediante la realización de anticuerpos IgA antitransglutaminasa a los 3 ó 4 años y entre los 6 y los 7.

## DIETA CETOGÉNICA EN PEDIATRÍA

La dieta cetogénica (DC) es una dieta rica en grasas y pobre en hidratos de carbono, que imita los cambios bioquímicos del ayuno y produce cetosis, utilizada en el tratamiento de la epilepsia refractaria. Se considera epilepsia refractaria o resistente a fármacos (ERF) aquella situación de falta de respuesta a dos fármacos antiepilépticos a las dosis máximas toleradas. La DC se asocia a reducción en el número de crisis, y permite en muchos casos la disminución de los fármacos antiepilépticos, asociando también posibles beneficios en el ámbito cognitivo y conductual

#### Mecanismo de acción

Aunque no se conoce el mecanismo de acción específico, se piensa que puede actuar a varios niveles. En la ERF existe un desequilibrio entre los sistemas de inhibición GABAérgicos que no consiguen controlar los excitatorios glutaminérgicos; los cuerpos cetónicos son liberados al torrente sanguíneo, atraviesan la barrera hematoencefálica y producen cambios en el metabolismo energético cerebral:

- 1.- Modifican los aminoácidos cerebrales, aumentando la tasa de GABA, principal neurotransmisor inhibitorio.
- 2.- Estabilizan las membranas neuronales por cambios de pH y osmolaridad.
- 3.- Algunos ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga aumentan en la DC disminuyendo la excitabilidad de la membrana neuronal y la actividad epiléptica.

## Indicaciones

1. La eficacia es variable en epilepsia refractaria, siendo mayor en algunos síndromes epilépticos, como la esclerosis tuberosa, el síndrome de Dravet, el síndrome de West, el síndrome de Doose (epilepsia mioclónica astática) y el síndrome de Rett(epilepsia mioclónica grave infantil).
2. Constituye el tratamiento de elección en los casos secundarios a algunos errores innatos del metabolismo:
  - Déficit del transportador cerebral de glucosa tipo 1 (Glut-1).
  - Déficit de piruvatodeshidrogenasa.

La DC está **contraindicada** en varias enfermedades que deben ser descartadas antes de su inicio, fundamentalmente los errores innatos del metabolismo que afecten el transporte o la oxidación de los ácidos grasos, la porfiria aguda intermitente y la deficiencia de piruvato-carboxilasa.

## Tipos de dieta cetogénica

En la práctica clínica se emplean varios tipos: DC clásica, DC con triglicéridos de cadena media, dieta de Atkins modificada y dieta de bajo índice glucémico (anexo) Los resultados de todas ellas son similares en cuanto a control de las crisis, pero el cumplimiento de la dieta es mejor con los dos últimos tipos. En general, en niños pequeños y lactantes suele emplearse la **DC clásica con ratio 3:1** (ratio o razón cetogénica compara los gramos de grasa diarios ingeridos en relación con la suma de gramos diarios de HC y proteínas) y en escolares y adolescentes la **dieta modificada de Atkins** (de más fácil cumplimiento).

Se dispone actualmente de fórmulas enterales en polvo y líquidas (KetoCal®) que pueden administrarse como dieta exclusiva o como complemento de cualquiera de las dietas mencionadas.

## Implementación de la dieta

En lactantes y niños pequeños, la dieta suele iniciarse en el hospital. Actualmente no suele realizarse periodo de ayuno, sino que se administra aporte calórico completo desde el primer día, aumentando la ratio cetogénica progresivamente a lo largo de una semana, desde 1:1 a 3:1 ó 4: 1, en función de la edad y características del paciente. A partir del tercer día se controla la aparición de cuerpos cetónicos y se monitoriza la glucemia.

Los pacientes y/o sus familiares son instruidos en el control de la cetosis mediante determinación de cetonuria una vez al día, preferiblemente antes de la cena, o de cetonemia una vez a la semana antes del desayuno. Posteriormente se realizan ajustes de la dieta según la evolución del peso y la talla, en caso de disminución de la cetonemia (aumentando la ratio cetogénica) o cuando se produzcan efectos secundarios.

La DC debe mantenerse durante al menos tres meses para valorar su eficacia y si consigue reducción significativa de las crisis se aconseja una duración de 2 años. Tras la suspensión de la DC a los 2 años, el 80% de los pacientes que habían quedado sin crisis permanecen sin ellas. La interrupción de la DC cuando no es eficaz o por la presencia de efectos adversos también debe realizarse de forma gradual.

### Consideraciones en el manejo del niño con dieta cetogénica

Para que la dieta sea eficaz, como regla general es necesario que el paciente se encuentre con **cetosis elevadas**, lo que implica:

- Cetonemia ( $\beta$ -hidroxibutirato, tira reactiva):  $\geq 2,5$  mmol/L.
- Cetonuria: 3+ o 4+ (fuerte/muy fuerte).

Es importante **no romper su estado de cetosis**, ya que puede suponer una reaparición casi inmediata de las crisis epilépticas y puede disminuir la eficacia de la DC a largo plazo.

- No se deben usar en estos niños **medicaciones** que contengan como excipientes hidratos de carbono, polioles o alcoholes en su composición (anexo). En general, los jarabes y sobres son las formas galénicas que mayor contenido en hidratos de carbono poseen, por lo que se debe emplear siempre que sea posible comprimidos, cápsulas, ampollas o viales bebibles. En el anexo se especifican algunos medicamentos de uso común que pueden ser utilizados en niños que reciben DC.
- Ante situaciones de **baja ingesta o aumento de pérdidas de líquidos** (enfermedad febril, vómitos, diarrea, ayuno, clima cálido...)
- Se debe aumentar la ingesta de líquidos sin hidratos de carbono (agua) para prevenir la deshidratación. En el caso de no tolerancia o signos de deshidratación se debe remitir al Servicio de Urgencias para fluidoterapia intravenosa.
- Si el niño con DC presenta una **enfermedad aguda**, puede aparecer decaimiento, vómitos, escaso apetito o regular estado general, debiendo descartarse la presencia de **hipoglucemia, hipercetonemia y acidosis metabólica**.
- **Hipoglucemia**. En general los niveles bajos de glucemia son mejor tolerados por la presencia de cuerpos cetónicos, por lo que solo es necesario tratar aquellas hipoglucemias por debajo de 50 mg/dl o por debajo de 60 mg/dl en las que el paciente presente síntomas. Se puede adelantar la toma o si esto no es posible administrar por vía oral líquidos azucarados, preferiblemente suero de rehidratación oral (25-50 ml) o en su defecto zumo de frutas (10-20 ml). En caso de persistencia y/o alteración del nivel de conciencia será necesaria la administración de glucosa intravenosa en el servicio de Urgencias.
- **Hipercetonemia**. Cetosis en sangre  $> 5$  mmol/L o cetonuria  $> 5$  cruces. Se debe administrar líquidos sin hidratos de carbono (agua) por vía oral en una cantidad aproximada de 10-20 ml/kg cada 30 minutos y remitir al Servicio de Urgencias.
- **Acidosis metabólica**. Generalmente es secundaria a deshidratación, infecciones concomitantes, hipercetonemia o al efecto de ciertos fármacos combinados con la DC (zonisamida, topiramato, acetazolamida). Su tratamiento consiste generalmente en la administración de líquidos sin hidratos de carbono por vía oral o intravenosa.

## Bibliografía:

- **Pacientes con encefalopatía fija o enfermedad neurodegenerativa (parálisis cerebral, secuelas de infecciones del SNC o TCE, etc):**
1. Moreno JM, Galiano MJ, Valero MA, León M. Alimentación en el paciente con parálisis cerebral. *Acta Pediatr Esp* 2001; 59(1): 17-25.
  2. Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr* 2013; 67: 9-12.
  3. Mascarenhas MR, Meyerers R, Konek S. Outpatient Nutrition Management of the Neurologically Impaired Child. *Nutr Clin Pract* 2008; 23: 597-607.
  4. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013; 67: 5-8.
  5. Socas J, Martins M. anthropometric evaluation of pediatric patients with non-progressive chronic encephalopathy according to different methods of classification. *Rev Paul Pediatr* 2014; 32(3): 194-199.
  6. Amezcua MV, Hodgson MI. Estimación de la talla en la evaluación nutricional de niños con parálisis cerebral. *Rev Chil Pediatr* 2014; 85(1): 22-30.
  7. Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low weight, Morbidity, and Mortality in Children With Cerebral palsy: New Clinical Growth Charts. *Pediatrics* 2011; 128(2); 299-307.
  8. Miller G. Management and prognosis of cerebral palsy. UpToDate 2015. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
  9. Stevenson RD. Use of segmental measures to estimate stature in children with cerebral palsy. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149(6): 658-63.
  10. Le Roy C, Rebollo MJ, Moraga F, Díaz X, Castillo-Durán C. Nutrición del niño con enfermedades neurológicas prevalentes. *Rev Chil Pediatr* 2010; 81 (2): 103-113.
  11. Day SM, Strauss DJ, Vachon PJ, Rosenbloom L, Shavelle RM, Wu YW. Growth patterns in a population in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2007 Mar;49(3):167-71.
  12. Araujo LA, Silva LR, Mendes FA. Digestive tract neural control and gastrointestinal disorders in cerebral palsy. *J.Pediatr (Rio J)*. 2012;88(6):455-64..
  13. Bell KL, Samson-Fang L. Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:s13-s16.
  14. González-Jiménez D, Díaz-Martín JJ, Bousoño-García C, Jiménez-Treviño S. Patología gastrointestinal en niños con parálisis cerebral infantil y otras discapacidades neurológicas. *An Pediatr* 2010;73(6):361e1-6..
  15. Kuperminc MN, Gottrand F, Samson-Fang L, Arvedson J, Bell K, Craig GM, et al. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:s21-s23.
  16. Marchand V, Motil KJ. Nutrition Support for Neurologically Impaired Children: A Clinical Report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006 43:123-135.
  17. Erkin G, Culha C, Ozel S, Kirbiyik EG. Feeding and gastrointestinal problems in children with cerebral palsy. *Int J Rehabil Res*. 2010 Sep;33(3):218-24.
  18. Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. *Eur J Clin Nutr*. 2013; 67Suppl 2:S3-4.
  19. Kilpinen-Loisa P, Pihko H, Vesander U, Paganus A, Ritanen U, Mäkitie O. Insufficient energy and nutrient intake in children with motor disability. *Acta Paediatr*. 2009;98(8):1329-33.
  20. Krick J, Murphy PE, Markham JF, Shapiro BK. A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1992;34:481-487.

➤ **Patología gastrointestinal en los niños con problemas neurológicos: manejo del estreñimiento, reflujo gastroesofágico:**

1. Benhamou PH, Dupont C. Prise en charge du reflux gastro-esophagien de l'enfant atteint d'encephalopathie sévère. Arch Pédiatr 2001;8:11-5.
2. Ellawad MA, Sullivan PB. Management of constipation in children with severe disabilities. Dev Med Child Neurol.2001;43:829-32.
3. Kuperminc MN, Gottrand F, Samson-Fang L, Adverson J, Bell K, Craig GM, Sullivan PB. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. European Journal of Clinical Nutrition (2013) 67, S21-S23.
4. Gonzalez Jimenez D, Diaz Martin JJ, Bousoño García C, Jimenez Treviño S. Patología Gastrointestinal en niños con parálisis cerebral infantil y otras discapacidades neurológicas. An Pediatr ( Barc).2010;73(6):361.e1-361e6.
5. Green RJ, Samy G et al. How to improve eating behaviour during early childhood. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr (2015) 18(1):1-9.
6. Lartigue Becerra T, Maldonado-Durán M, Ávila Rosas H. La alimentación en la primera infancia. Y sus efectos en el desarrollo.
7. Pacheco-López G, Bermúdez-Rattoni F. Brain-immune interactions and the neural basis of disease-avoidant ingestive behaviour. Phil. Trans. R. Soc B (2011) 366, 3389-3405.
8. Sellers D, Pennington L, Mandy A, Morris C. A systematic review of ordinal scales used to classify the eating and drinking abilities of individuals with cerebral palsy. Developmental Medicine & Child Neurology 2014, 56:313-322.
9. Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, Hasall, E, Liptak G, Mazur L, et al. Pediatric Gastro-Oesophageal Reflux Clinical Practice guidelines: Joint recommendations of the NAPS GHAN and EPSGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009;49:498-547.
10. Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, Willemsen SP, Evenhuis H, Tibboel D, Penning C. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2010;52: e216-e221.
11. Zangen T, Ciarla C, Zangen A, Di Lorenzo C, Flores A, Cocjin J et al.. Gastrointestinal Motility and sensory abnormalities may contribute to food refusal in medically fragile toddlers. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition (2003) 37:287-293.

➤ **Trastornos de la deglución en los niños con problemas neurológicos:**

1. Kuperminc MN, Gottrand F, Samson-Fang L, Adverson J, Bell K, Craig GM, Sullivan PB. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. *European Journal of Clinical Nutrition* (2013) 67,S21-S23.
2. Sellers D, Pennington L, Mandy A, Morris C. A systematic review of ordinal scales used to classify the eating and drinking abilities of individuals with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2014, 56:313-322.
3. Zangen T, Ciarla C, Zangen A, Di Lorenzo C, Flores A, Cocjin J et al.. Gastrointestinal Motility and sensory abnormalities may contribute to food refusal in medically fragile toddlers. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* (2003) 37:287-293.
4. Green RJ, Samy G et al. How to improve eating behaviour during early childhood. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* (2015) 18(1):1-9.
5. Pacheco-López G, Bermúdez-Rattoni F. Brain-immune interactions and the neural basis of disease-avoidant ingestive behaviour. *Phil. Trans. R. Soc B* (2011) 366, 3389-3405.
6. Lartigue Becerra T, Maldonado-Durán M, Ávila Rosas H. La alimentación en la primera infancia. Y sus efectos en el desarrollo.
7. Reilly S. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: OxfordFeeding Study. *Dev Med Child Neurol* (2001) 43(5):358.
8. Kim JS, Han ZA, Song DH, Oh HM, Chung ME. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy, related to gross motor function. *Am J Phys Med Rehabil* (2013) 92(10):912-3.
9. Paredes Martinez ER. Problemas de salud oral en pacientes con parálisis cerebral y estrategias para su tratamiento. *Odontol Pediatr* (2010) 9 (2):163-169.

➤ **Autismo y otros trastornos generalizados del desarrollo:**

1. McElhanon BO, McCracken C, Karpen S, Sharp WG. Gastrointestinal symptoms in autism spectrum disorder: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2014;133(5):872-83.
2. Buie T, Campbell DB, Fuchs GJ, Furuta GT, Levy J, Vandewater J, et al. Evaluation, diagnosis, and treatment of gastrointestinal disorders in individuals with ASDs: a consensus report. *Pediatrics* 2010;125 Suppl 1:S1-18.
3. Stewart PA, Hyman SL, Schmidt BL, Macklin EA, Reynolds A, Johnson CR, et al. Dietary Supplementation in Children with Autism Spectrum Disorders: Common, Insufficient, and Excessive. *J Acad Nutr Diet*. 2015;115:1237-48.
4. Marí-Bauset S, Zazpe I, Mari-Sanchis A, Llopis-González A, Morales-Suárez-Varela M. Evidence of the gluten-free and casein-free diet in autism spectrum disorders: a systematic review. *J ChildNeurol*. 2014;29(12):1718-27 .
5. Maglione MA, Gans D, Das L, et al. Nonmedical interventions for children with ASD: recommended guidelines and further research needs. *Pediatrics* 2012; 130: 169-78.
6. Sliwinski S, Croonenberghs J, Christophe A, et al. Polyunsaturated fatty acids: do they have a role in the pathophysiology of autism? *Neuro Endocrinol Lett* 2006; 27: 465-71.
7. De Magistris L, Familiari V, Pascotto A, et al. Alterations of the intestinal barrier in patients with autism spectrum disorders and in their first-degree relatives. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010;51:418-24.
8. Pennesi CM, Klein LC. et al. Effectiveness of the gluten-free, casein-free diet for children diagnosed with autism spectrum disorder: based on parental report. *Nutr Neurosci*. 2012;15:85-91.
9. Graf-Myles J, Farmer C, Thurm A, et al. Dietary adequacy of children with autism compared with controls and the impact of restricted diet. *J Dev Behav Pediatr*. 2013; 34:449-59.

➤ **Trastorno por déficit de atención e hiperactividad:**

1. Sonuga E, Brandeis D, Cortese S, Daley D, Ferrín M, Holtmann M et al. European ADHD Guidelines Group. Non pharmacological Interventions for ADHD: Systematic Review and Meta Randomized Controlled Trials of Dietary and Psychological Treatments. *Am J Psychiatry* 2013; 170:275-289.
2. Nigg J T, Holton K. Restriction and Elimination Diets in ADHD Treatment. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2014 Oct; 23(4): 937-953.
3. Cortese S, Angriman M, Lecendreux M, Konofal E. Iron and attention deficit/hyperactivity disorder: What is the empirical evidence so far? A systematic review of the literature. *Expert Rev Neurother*. 2012;12(10):1227-40.

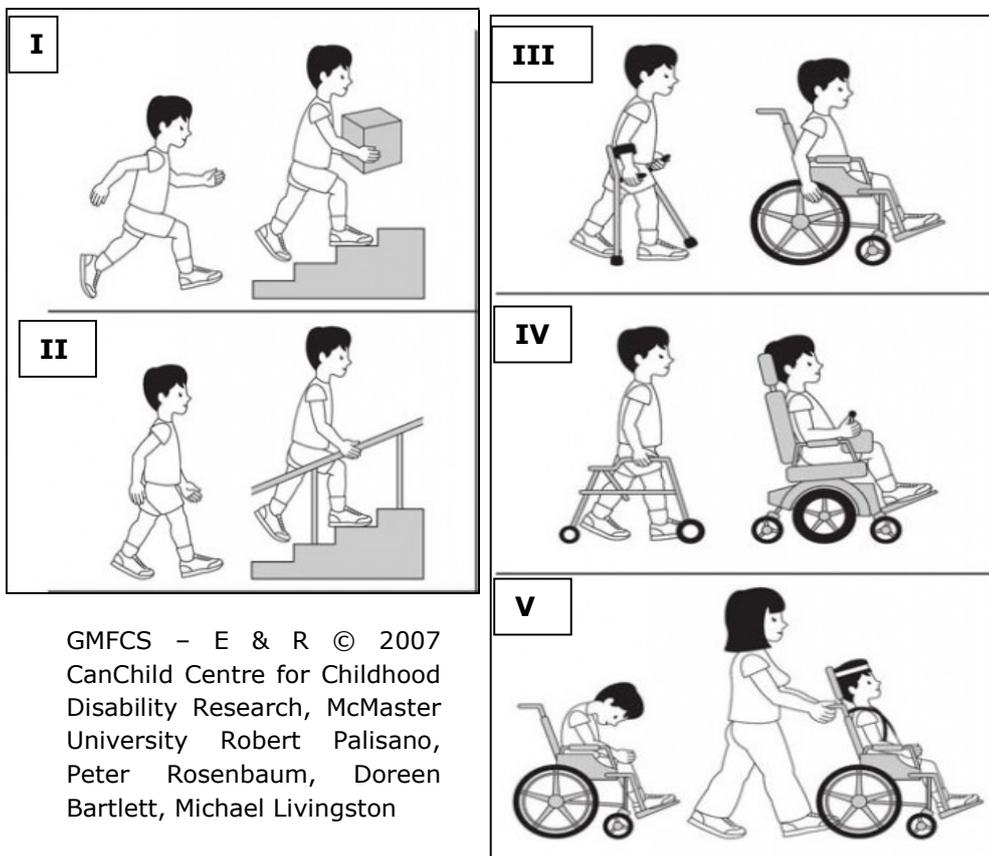
- **Problemas digestivos y nutricionales en los niños con síndrome de Down:**
1. Down España. Programa español para las personas con Síndrome de Down. Edición Revisada 2011 (<http://downlleida.org/wp-content/uploads/2014/07/programa-espanol-salud-personas-sd.pdf>).
  2. Down España 2013. Guía de alimentación para bebés con Síndrome de Down. ([www.mihijodown.com/adjuntos/cEnlacesDescargas/41\\_1\\_guaeade.pdf](http://www.mihijodown.com/adjuntos/cEnlacesDescargas/41_1_guaeade.pdf)).
  3. Marilyn J. Bull, MD, the Committee on Genetics. Health Supervision for Children With Down Syndrome. Pediatrics 2011; 128 (2): 393-406.
  4. FJ. Soriano Fauraa, Grupo PrevInfad / PAPPS Infancia y Adolescencia. Rev Pediatr Aten Primaria. 2006;8:641-57.
  5. E. Venegas, T. Ortiz, G. Grandfeltd, D. Zapata, P. Fuenzalida, C. Mosso. Nutrition assessment and indicators of visceral fat and subcutaneous fat in children with Down syndrome. Intern Med Rev on Down Syndrome, 2015; 19( 2):21-27.
  6. Canal Down21. Prevención de la obesidad en las personas con Síndrome de Down durante la infancia. En: [http://www.down21.org/web\\_n/index.php?option=com\\_content&view=article&id=771:prevencion-de-la-obesidad&catid=124:alimentacion&Itemid=2133](http://www.down21.org/web_n/index.php?option=com_content&view=article&id=771:prevencion-de-la-obesidad&catid=124:alimentacion&Itemid=2133).
- **Dieta cetogénica en Pediatría:**
1. Dieta cetogénica. Aspectos clínicos. Aplicación dietética. Nilo Lambruschini, Alejandra Gutiérrez. 2012. Spanish Publishers Associates, S. L.
  2. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Amark PE, et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. Epilepsia 2009;50:304-17.
  3. Kossoff EH.- The ketogenic diet. En UpToDate, Ed.: Wolters Kluwer. 2015.
  4. Pablos Sánchez T, Oliveros Leal L, Nuñez Enamorado N, Camacho Salas A, Moreno Villares JM, Simón de las Heras R. Experiencia en el tratamiento de la dieta cetogénica de la epilepsia refractaria en la edad pediátrica. Rev. Neurol. 2014;58:55-62.
  5. Moreno Villares JM, Oliveros Leal L, Cano L, Antonini R, Simón de las Heras R, Mateos Beato F. Dieta cetogénica: Fundamentos y resultados. Acta Pediatr Esp 2002;60:165-173.

**ANEXOS**

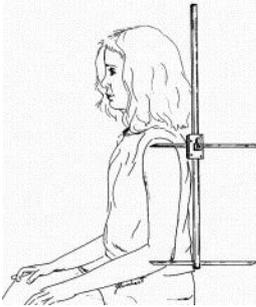
<b>ANEXO 1: FORMAS CLÍNICAS DE PARÁLISIS CEREBRAL</b>		
<b>TIPOS</b>	<b>SUBTIPOS</b>	<b>DEFINICIÓN</b>
<b>ESPÁSTICA</b>	Tetrapléjica Dipléjica Hemipléjica Monoparética	Rigidez muscular, posturas anormales, ausencia de movimientos voluntarios
<b>DISCINÉTICA</b>	Coreoatetósica Distónica Mixta	Tono variable según esfuerzo y emociones, movimientos lentos e involuntarios que interfieren con los voluntarios
<b>ATÁXICA</b>	Diplejia atáxica Ataxia simple Síndrome de desequilibrio	Flaccidez muscular, dificultad para la coordinación y el equilibrio, pobre control de cabeza
<b>MIXTA</b>		Los síntomas se combinan entre sí debido a que hay lesiones en distintas partes del SNC
<b>HIPOTÓNICA</b>		Hipotonía muscular con hiperreflexia osteotendinosa

**ANEXO 2: Imagen correspondiente a la escala de Gross Motor Function Classification System (GMFCS) <http://www.cerebralpalsy.org.nz/about/cerebral-palsy/grossmotorfunctionscale/>**

<b>NIVEL I</b>	Camina sin restricciones.
<b>NIVEL II</b>	Camina con limitaciones. Presenta dificultades en terrenos irregulares o largas distancias.
<b>NIVEL III</b>	Camina utilizando un dispositivo manual auxiliar de la marcha.
<b>NIVEL IV</b>	Automovilidad limitada, es posible que utilice movilidad motorizada. Se mantienen sentados con apoyo.
<b>NIVEL V</b>	Transportado en silla de ruedas. Escaso control de tronco y encefálico.



**ANEXO 3: Estimación de la talla a partir de medidas segmentarias en > 12 años (tomadas de Stevenson et al 1995)**



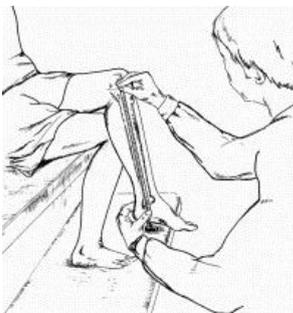
**Longitud del brazo superior (LBS):** distancia desde acromion a cabeza del radio (precisa calibrador)

$$\text{Talla (cm)} = (4.35 \times \text{LBS}) + 21.8 \quad \text{DS} \pm 1.7$$



**Altura de la rodilla (AR):** distancia desde talón a superficie anterior muslo sobre los cóndilos femorales (precisa calibrador)

$$\text{Talla (cm)} = (3.26 \times \text{AR}) + 30.8 \quad \text{DS} \pm 1.4$$



**Longitud de la tibia (LT):** distancia desde espina tibial superomedial al borde inferior maléolo medial (precisa cinta métrica)

$$\text{Talla (cm)} = (2.69 \times \text{LT}) + 24.2 \quad \text{DS} \pm 1.1$$

*\*La medida más fiable es a partir de la altura de la rodilla (aunque precisa calibrador) o la longitud de la tibia, más sencilla.*

<b>ANEXO 4: Espesantes disponibles en el mercado</b>					
		kkal		sabor	presentación
Resource espesante (Nestlé)	Néctar: 1 cucharada sobe- rasa Miel: 1.5 cucharada sobe- rasa Pudding: 2 cuch. sopera rasa	356/100gr		neutro	Sobres 6.4 gr Bote 227gr
	Néctar: 1.5 cuch sopera rasa Miel: 2 cucharada sopera rasa Pudding: 3 cuch. sopera rasa	369/100gr	Contiene fibra alimentaria Sodio y potasio	naranja	Bote 400g
Espesante claro NM (nutrición medica)				Frutos rojos Naranja neutro	Bote 400g  Bote 300gr/ Sobres 6.5gr
Espesante vegenat med	Nectar 9gr/200ml Miel 11gr /200ml Pudding 13gr/200ml			neutro	Bote 400g Sobres 9g
Espesante wallax					Bote 227 g Sobres 9g
Fontactiv Thickener	Néctar 1 cucharilla 4gr/100ml Miel 1 ½ cucharilla/100ml Pudding 2 cucharillas/100ml			neutro	Bote 250gr
Tick & easy (fresenius)				Neutro	Bote 225gr Sobres 9gr
nutAvant espesante				neutro	Bote 250gr
Nutulis (Nutricia)					
Multi Tic (abbot)					

**Anexo 5: Dieta cetogénica en pediatría**

<b>Composición de los distintos tipos de dieta cetogénica</b>				
Tipo de dieta	Grasa alimentos % VCT	TCM % VCT	Proteínas % VCT	CHO % VCT
Clásica 3:1	87	-	13	
Clásica 4:1	90	-	10	
TCM	11	59	10	20
Combinada	41	30	10	19
Atkins	-	-	-	10-15 g/día

(VCT: Valor calórico total de la dieta. TCM: Triglicéridos de cadena media. CHO: Carbohidratos).

<b>Excipientes no permitidos en medicamentos administrados a pacientes con dieta cetogénica</b>		
<b>Hidratos de carbono</b> Sacarosa Almidón Lactosa Glucosa Fructosa Maltodextrinas Epilactosa Tagatosa Caramelo	<b>Polioles</b> Sorbitol Manitol Maltitol Xilitol	<b>Alcoholes</b> Glicerol Etanol Propienglicol

<b>Medicamentos de uso común que pueden ser empleados en niños con dieta cetogénica</b>		
	RECOMENDADOS	CON HIDRATOS EN BAJA PROPORCIÓN
ANTIBIÓTICOS	Clamoxyl® 500 mg cápsulas Augmentine® 500/125 comprimidos Augmentine® 1g/200 mg viales	Augmentine® 100/12,5 mg suspensión Augmentine® 125/31,5 mg suspensión
ANALGÉSICO ANTIPIRÉTICOS	Nolotil® ampollas Termalgin® supositorios lactante o infantil Doctril Forte® 400 mg comprimidos Termalgin® 500 mg comprimidos	Febrectal® supositorios lactante Apiretal® gotas Junifen® solución Neobufren® 600 mg comprimidos Metalgial® gotas
CORTICOIDES	Fortecortin® 4mg ampollas Urbason® soluble 8 mg viales	
Las medicaciones indicadas son aquellas comprobadas para su nombre comercial no para otros fármacos o genéricos.		

## ANEXO 6: RECURSOS EN INTERNET

### RECURSOS DE PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA FIJA O ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA (PARÁLISIS CEREBRAL, SECUELAS DE INFECCIONES DEL SNC O TCE, ETC):

1. Libro digital de fórmulas de nutrición enteral en pediatría. Consuelo Pedrón Giner. Víctor Manuel Navas López. [http://www.senpe.com/GRUPOS/estandarizacion/formulas\\_nutricion\\_enteral\\_Pediatr\\_ia\\_2014\\_pdf](http://www.senpe.com/GRUPOS/estandarizacion/formulas_nutricion_enteral_Pediatr_ia_2014_pdf).
2. Pedrón Giner C et al. Fórmulas de nutrición enteral en pediatría. An Pediatr Contin 2011; 9: 209-23. <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/v9n4a526pdf001.pdf>.
3. Guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda nasogástrica. L Gómez López. C Pedrón Giner. C Martínez Costa. [http://www.sempe.com/IMS/publiaciones/libros/guias2013b/guia\\_sonda\\_nasogastrica\\_vs\\_2013\\_12\\_16.pdf](http://www.sempe.com/IMS/publiaciones/libros/guias2013b/guia_sonda_nasogastrica_vs_2013_12_16.pdf).
4. Guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda o botón de gastrostomía. L Gómez López. C Pedrón Giner. C Martínez Costa. [http://www.sempe.com/IMS/publiaciones/libros/guias2013b/guia\\_gastrostom\\_iaboton\\_vs\\_2013\\_12\\_16.pdf](http://www.sempe.com/IMS/publiaciones/libros/guias2013b/guia_gastrostom_iaboton_vs_2013_12_16.pdf).
5. Guía pediátrica para la administración de fármacos por sonda de alimentación. L Gómez López. S Pinillos Pisón. [http://www.senpe.com/GRUPOS/estandarizacion/GEP\\_SENPE\\_GuiaPedADM\\_FSA.pdf](http://www.senpe.com/GRUPOS/estandarizacion/GEP_SENPE_GuiaPedADM_FSA.pdf).

### RECURSOS PARA FAMILIAS Y PROFESIONALES (TEA y alimentación)

- 1) Baratas M, Hernando N, Mata MJ, Villalba L. GUÍA DE INTERVENCIÓN ANTE LOS TRASTORNOS DE LA ALIMENTACIÓN EN NIÑOS Y NIÑAS CON TRASTORNO DEL <http://www.autismomadrid.es/federacion-autismo-madrid-blog/guia-de-intervencion-ante-los-trastornos-de-la-alimentacion-en-ninosas-con-tea/>
- 2) Ventoso, M.R. Los problemas de alimentación en niños pequeños con autismo. Breve guía de intervención. Publicado en Rivière, A. y Martos, J. (comp). (2000). El niño pequeño con autismo. 10, 120-136. Madrid: APNA. [https://enlafiladeatras.files.wordpress.com/2013/01/nic3b1o\\_pequec3b1o\\_con\\_autismo.pdf](https://enlafiladeatras.files.wordpress.com/2013/01/nic3b1o_pequec3b1o_con_autismo.pdf)
- 3) [Indiana Resource Center for Autism](http://www.iidc.indiana.edu/pages/la-hora-de-comer-y-los-ninos-en-el-espectro-del-autismo-mas-alla-de-melindres-exigencias-y-manias) LA HORA DE COMER Y LOS NIÑOS EN EL ESPECTRO DEL AUTISMO: MAS ALLÁ DE MELINDRES, EXIGENCIAS Y MANÍAS. <http://www.iidc.indiana.edu/pages/la-hora-de-comer-y-los-ninos-en-el-espectro-del-autismo-mas-alla-de-melindres-exigencias-y-manias>
- 4) Equipo Deletrea. (2011). Los niños pequeños con Autismo. Soluciones prácticas para problemas cotidianos. Madrid: CEPE <http://editorialcepe.es/educacion-especial-y-dificultades-de-aprendizaje-eeada/703-los-ninos-pequenos-con-autismo-9788478696734.html>

### RECURSOS WEB SOBRE DIETA CETOGÉNICA

#### Para padres y cuidadores

<http://www.charliefoundation.org/>

<http://www.fisterra.com/salud/1infoconse/epilepsia.asp>

#### Para profesionales:

[http://www.quiametabolica.org/sites/default/files/Dieta\\_Cetogenica.pdf](http://www.quiametabolica.org/sites/default/files/Dieta_Cetogenica.pdf)