

Tratamiento nutricional en Pediatría

LIBRO CASOS CLÍNICOS EN NUTRICIÓN ENTERAL PEDIÁTRICA

EDITOR RICARDO TORRES PERAL



Con el aval de



SOCIEDAD
ESPAÑOLA DE
GASTROENTEROLOGÍA,
HEPATOLOGÍA Y
NUTRICIÓN
PEDIÁTRICA

Con la colaboración de



**FRESENIUS
KABI**

caring for life

Tratamiento nutricional en Pediatría

LIBRO CASOS CLÍNICOS EN NUTRICIÓN ENTERAL PEDIÁTRICA

EDITOR RICARDO TORRES PERAL

Médico Adjunto. Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.
Profesor Asociado Universidad de Salamanca

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© 2023 ERGON®
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

ISBN: 978-84-19230-67-6
Depósito legal: M-4912-2023

S U M A R I O

Autores



Marina Álvarez Beltran

Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrica. Servicio de Pediatría. Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Campus Vall d'Hebron. Barcelona.

José D. Andrade Guerrero

Unidad de Nutrición Infantil y enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Ana Calabuig Adobes

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Elvira Cañedo Villarroya

Médico adjunto de la Sección de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Nathalie Carreira Sandez

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago-CHUS-USC. IDIS. Santiago de Compostela.

Vanesa Crujeiras Martínez

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago-CHUS-USC. IDIS. Santiago de Compostela.

Elena Crehuá Gaudiza

Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico de Valencia. Universidad de Valencia.

Paula Díaz García

Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Área de Gestión de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Juan José Díaz Martín

Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Área de Gestión de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Marta Freixas Bermejo

Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrico. Servicio de Pediatría. Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Campus Vall d'Hebron. Barcelona.

Rafael Galera Martínez

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil de Almería. Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería.

Laura García Fernández

Servicio de Digestivo, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Ruth García Romero

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Marta Germán Díaz

Pediatra. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

**David Gil Ortega**

Pediatra. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Rosaura Leis Trabazo

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago-CHUS-USC. IDIS. Santiago de Compostela.

Rafael Martín Masot

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Cecilia Martínez Costa

Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico de Valencia. Universidad de Valencia.

Nazareth Martinón Torres

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago-CHUS-USC. IDIS. Santiago de Compostela.

Silvia Meavilla Olivas

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Elena Montañés Delmás

Médico adjunto. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Ana Moráis López

Unidad de Nutrición Infantil y enfermedades Metabólicas. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Ana Moreno Álvarez

Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa-Herrera. Área Sanitaria A Coruña-Cee. A Coruña.

José Manuel Moreno Villares

Director del Departamento de Pediatría. Clínica Universidad de Navarra. Madrid.

Víctor Manuel Navas López

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Cristina Núñez Carretero

Servicio de Digestivo, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Judith Raya Muñoz

Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrico. Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Campus Vall d'Hebron. Barcelona.

Susana Redecillas Ferreiro

Unidad de Gastroenterología y Soporte Nutricional Pediátrico. Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Campus Vall d'Hebron. Barcelona.

María del Carmen Rivero de la Rosa

F.E.A de la Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Alejandro Rodríguez Martínez

Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Henar Romero Rey

Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Teresa-Herrera. Área Sanitaria A Coruña-Cee. A Coruña.

César Sánchez Sánchez

Servicio de Digestivo, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno Infantil. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Encarnación Torcuato Rubio

Sección de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Isidro Vitoria Miñana

Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Presentación



En mis años de experiencia en el abordaje nutricional de niños, siempre he considerado el manejo de la nutrición enteral como un arte. Por este motivo, he tenido la suerte y el enorme placer de coordinar este libro de casos clínicos de nutrición pediátrica contando con, posiblemente, los mejores artistas del territorio nacional.

Cada uno de los casos ha sido especialmente seleccionado para que cada autor nos pudiera transmitir de forma estructurada el abordaje completo de niños con patologías cada vez más complejas en base a su experiencia clínica.

Como en todas las disciplinas artísticas es necesaria una base teórica, pero es especialmente importante la maestría de la persona que la lleva a cabo. Y puedo asegurar que los autores son maestros en el manejo nutricional del paciente pediátrico.

El espectacular avance de la pediatría en los últimos años en todos sus campos ha hecho que cada vez sea más frecuente la necesidad de soporte nutricional de un número creciente de niños con patologías complejas, muchas veces en pacientes pluripatológicos, y constantemente nos enfrentamos a nuevos pacientes, nuevas patologías y nuevos abordajes multidisciplinarios que nos obligan a poner en práctica nuestra experiencia.

Por otra parte, este tipo de paciente complejo tiene una mayor esperanza de vida y nos encontramos de forma habitual ante escenarios no explorados previamente en los que se añaden a la enfermedad otras situaciones fisiológicas como la pubertad con requerimientos nutricionales y vitales adicionales. En muchas ocasiones, formaremos parte de equipos interdisciplinarios en consultas de transición en los que será necesario realizar un abordaje distinto al que nor-

malmente enfocamos desde pediatría. Será necesario conocer las distintas necesidades nutricionales y los productos disponibles en el mercado para el soporte nutricional. Este conocimiento puede ser útil en otros pacientes pediátricos con patologías específicas en los que los productos de nutrición enteral pediátrica no satisfacen nuestras necesidades y, por consiguiente, de nuestros pacientes.

Todas estas situaciones, y muchas otras que al lector pueden ocurrírsele, han sido valoradas en la elaboración de estos casos clínicos que engloban un porcentaje significativo de pacientes atendidos en una consulta de nutrición pediátrica y son por estos motivos por lo que consideramos necesarias publicaciones eminentemente prácticas y basadas en la vida real como ante la que se enfrentan.

La estructura de los casos clínicos ha querido ajustarse a la actitud terapéutica habitual en nuestra práctica clínica con la presentación de un problema nutricional, una evaluación nutricional completa, un abordaje nutricional personalizado basado en la experiencia y la evidencia científica y, por último, una valoración de la evolución tras la implantación de nuestra estrategia. Como verá el lector en algunos de los casos clínicos, la complejidad de los casos presentados y la presencia de otras situaciones intangibles y no esperables hace que en muchas de las ocasiones nuestra decisión, correcta desde el punto de vista científico, no tenga un final exitoso. Esta situación hace que el "artista" nutricional deba reaccionar de forma rápida y ajustada a la situación variable de la enfermedad con una reevaluación adecuada.

Por último, pero de una tremenda importancia, quiero agradecer a Fresenius-Kabi su implicación en



este proyecto. En la situación actual en la que el *marketing* y la necesidad de justificar las inversiones se antojan imprescindibles, la libertad editorial permitida con la posibilidad de incluir casos clínicos en los que no pudo utilizarse ninguno de sus productos es de tremenda valentía y muy gratificante como editor de esta obra.

Espero que la lectura de este trabajo sea para Uds. de la misma utilidad que ha sido para mí y disfruten de la misma manera que lo he hecho yo coordinando las magníficas aportaciones de los autores.

Ricardo Torres Peral

Índice



1.	Importancia del cribado en el paciente con riesgo nutricional.....	1
	<i>Rafael Galera Martínez</i>	
2.	Tratamiento nutricional en el paciente neurológico sin alteración de la seguridad de la deglución	5
	<i>María del Carmen Rivero de la Rosa</i>	
3.	Tratamiento nutricional en el paciente neurológico con alteración de la seguridad de la deglución	11
	<i>Ana Calabuig Adobes, Ruth García Romero</i>	
4.	Nutrición en el niño con enfermedad neuromuscular	15
	<i>Cecilia Martínez Costa, Elena Crehuá Gaudiza</i>	
5.	Abordaje nutricional del cardiópata con APLV no IgE mediada en el periodo prequirúrgico	21
	<i>Vanesa Crujeiras Martínez, Nathalie Carreira Sandez, Nazareth Martínón Torres, Rosaura Leís Trabazo</i>	
6.	Tratamiento nutricional en el niño mayor con cardiopatía congénita compleja.....	25
	<i>Marta Germán Díaz, Elena Montañés Delmás</i>	
7.	Abordaje nutricional del niño quemado.....	31
	<i>Rafael Martín Masot, Encarnación Torcuato Rubio, Víctor Manuel Navas López</i>	
8.	Nutrición enteral en el niño crítico politraumatizado	35
	<i>Cristina Núñez Carretero, Laura García Fernández, César Sánchez Sánchez</i>	
9.	Tratamiento nutricional en el niño con síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico por COVID-19 (MIS-C).....	39
	<i>Henar Romero Rey, Ana Moreno Álvarez</i>	
10.	Tratamiento nutricional en el adolescente con trastorno del comportamiento alimentario	45
	<i>Elvira Cañedo Villarroya</i>	
11.	Tratamiento nutricional en el niño con trastorno de la conducta alimentaria por evitación/restricción.....	49
	<i>Silvia Meavilla Olivas</i>	



12.	Tratamiento nutricional en el paciente con alergia alimentaria múltiple	57
	<i>David Gil Ortega</i>	
13.	Nutrición en el niño con enfermedad renal crónica	61
	<i>Ana Moráis López, José D. Andrade Guerrero</i>	
14.	Tratamiento nutricional en el paciente oncológico	69
	<i>Juan José Díaz Martín, Paula Díaz García</i>	
15.	Tratamiento nutricional en el paciente tras trasplante de precursores hematopoyéticos	73
	<i>Judith Raya Muñoz, Susana Redecillas Ferreiro</i>	
16.	Tratamiento nutricional en el paciente con fibrosis quística: neonato con íleo meconial y proctocolitis alérgica.....	77
	<i>Marina Álvarez Beltran, Marta Freixas Bermejo</i>	
17.	Tratamiento nutricional en el paciente con neumopatía severa	83
	<i>Alejandro Rodríguez Martínez</i>	
18.	Tratamiento nutricional en el paciente con error congénito del metabolismo: el caso de la fenilcetonuria.....	89
	<i>Isidro Vitoria Miñana</i>	
19.	Rechazo de unos padres a la nutrición enteral para su hijo. Aspectos éticos del soporte nutricional enteral en el niño.....	97
	<i>José Manuel Moreno Villares</i>	

Importancia del cribado en el paciente con riesgo nutricional

Rafael Galera Martínez

RESUMEN

La desnutrición en niños hospitalizados se asocia a peor evolución, mayor estancia hospitalaria y mayores costes⁽¹⁾, y sigue siendo un problema presente en nuestro entorno, con una media en Europa del 13,4% en pacientes hospitalizados al ingreso, con cifras aún mayores en lactantes y preescolares⁽²⁾. En algunas patologías, como el cáncer pediátrico, estas cifras alcanzan un 30% de media. A esto hay que añadir que en torno a un 10% de los niños hospitalizados empeoraron su estado nutricional durante el ingreso.

El cribado nutricional tiene como objetivos identificar no solo a aquellos pacientes con desnutrición proteico-calórica que ingresan, sino también a los que tienen riesgo de desnutrirse durante su estancia o presentar complicaciones abordables mediante soporte nutricional. Estos objetivos no son cubiertos por la simple determinación de peso y talla al ingreso que, aunque es necesaria, por sí sola aporta escasa información acerca del riesgo futuro del paciente.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Paciente mujer de 7 años de edad afecta de parálisis cerebral, ingresada en el hospital por neumonía en lóbulo medio. Consulta en Urgencias por cuadro de fiebre de 5 días de evolución y accesos de tos, emetizante en ocasiones. La familia refiere reducción de la ingesta y pérdida ponderal (el peso objetivado en la última visita con su pediatra de Atención Primaria hace 3 semanas eran 18 kg).

Antecedentes personales

Enfermedad hipóxico-isquémica secundaria a asfisia perinatal, afecta de parálisis cerebral. Desde el punto de vista de su patología de base, la paciente presenta retraso psicomotor y epilepsia generalizada de origen estructural, con buen control en tratamiento con ácido valproico. Es capaz de sentarse o levantarse de una silla usando una superficie estable para apoyarse, camina con ayuda de un andador y sube escaleras con asistencia de un adulto (*Gross Motor Function Classification System* grado III). Utiliza la mayoría de los objetos, pero con una calidad del movimiento reducida o con menor velocidad en la realización (*Manual Ability Classification System* grado II) y envía y recibe información eficazmente con personas conocidas y desconocidas, pero necesitan tiempo adicional (*Communication Function Classification System* grado III). Se alimenta vía oral con dieta de consistencia adaptada incluyendo espesantes para líquidos. Refieren tos esporádica con las tomas, con resolución espontánea, sin cambios en el tono de voz ni cambios en la coloración facial. Presenta sialorrea moderada, llegando la saliva a labios y barbilla (*Drooling Severity Scale* grado 3), aunque no recibe tratamiento específico.

Exploración física al ingreso

SatO₂ del 92% con aire ambiente. Triángulo de valoración pediátrica alterado por taquipnea y tiraje subcostal leve. Palidez de piel, no de mucosas, no cianosis. Consistencia muscular central (trapecio) ++/+++ y periférica (cuádriceps) ++/+++.

Consistencia masa grasa central (pliegue torácico) +/+++. Espasticidad generalizada, aunque de predominio en miembros inferiores,

con reflejos osteotendinosos exaltados. Leve flexo de rodilla, retracción aquilea bilateral y clonus de tobillo bilateral. Auscultación respiratoria: buena ventilación bilateral, con crepitantes en hemitórax derecho. Abdomen: blando, depresible, no masas ni hepatomegalias. ORL: mordida anterior abierta con interposición lingual, hipertrofia gingival, malposición dental con restos de sarro y paladar ojival.

Antropometría al ingreso

- **Peso:** 17 kg (*P3*, -1,90DE). **Talla:** 110 cm (*P2*, -1,98DE) (OMS 2006/2007).
- **IMC:** 14,05 kg/m² (*P18*, -0,91DE) (OMS 2006/2007).
- **Pliegue tricipital:** 8,3 mm (*P11*, -1,24DE) (enKid 2002).
- **Subescapular:** 6,4 mm (*P12*, -1,16DE) (enKid 2002).
- **Perímetro braquial:** 17,5 cm (*P13*, -1,12DE) (enKid 2002).

Pruebas complementarias al ingreso

- **Hemograma:** Hb 13,4 g/dl, Hto 37,4%, VCM 91,4 fl. Leucocitos 17.450/μl (PMN 82%, LNF 18%). Plaquetas 654.000/μl.
- **Bioquímica:** PCR 10,2 mg/dl, PCT 2,3 ng/dl. AST 46, ALT 35, GGT 25 U/L. Na 133 mEq/L, K 4,4 mEq/L.
- **Radiografía AP de tórax:** condensación en lóbulo medio que borra silueta cardíaca. Senos costofrénicos libres.

Cribado nutricional

Al ingreso, el personal de enfermería realiza cribado nutricional, aplicando la herramienta de cribado STRONGkids, en su adaptación al español realizada por Balaguer López *et al.*⁽³⁾ (Tabla 1). En dicho cuestionario el paciente obtiene una puntuación de **4 puntos (alto riesgo nutricional)**:

- Enfermedad de base con riesgo de desnutrición (discapacidad mental): 2 puntos.
- Ingesta reducida en los días previos al ingreso: 1 punto.
- Pérdida de peso durante las últimas semanas: 1 punto.

En el plan de cribado nutricional del hospital, la puntuación de alto riesgo implica realizar interconsulta a la Unidad de Nutrición, que realiza una **valoración nutricional completa**, instaure plan de apoyo nutricional y prescribe suplementos nutricionales orales con fórmula polimérica hipercalórica.

EVOLUCIÓN

Al ingreso se pautó tratamiento antibiótico intravenoso con ampicilina iv. La fiebre y necesidades de oxigenoterapia persisten tras 48 horas, por lo que se reevalúa apreciando derrame pleural en hemitórax derecho, sin septos, de 11 mm de grosor, que se evacúa mediante punción pleural. Se cambia pauta de antibioterapia a cefotaxima y clindamicina iv. En la reevaluación nutricional pautada el 3^{er} día de ingreso se objetiva pérdida ponderal de 900 g y deterioro de masa muscular [perímetro braquial 16,8 cm (*P7*, -1,51DE)] y masa grasa [pliegue tricipital: 7,6 mm (*P7*, -1,50DE) y pliegue subescapular: 6 mm (*P8*, -1,40DE)], con incapacidad para cubrir sus requerimientos vía oral debido a su estado clínico, por lo que se instaure nutrición enteral intermitente con sonda nasogástrica, frenando la pérdida ponderal. Posteriormente, la evolución respiratoria fue favorable, quedando apirética a partir del 4^o día de ingreso, con disminución progresiva de las necesidades de oxigenoterapia que se retira al 7^o día de estancia. Una vez mejoró la ingesta oral, se retiró sonda nasogástrica al 9^o día de ingreso, manteniendo el soporte nutricional con fórmula polimérica hipercalórica al alta. Se solicitó video-fluoroscopia, que objetivó restos de residuos en vallecula con textura puré, pero sin paso a vía aérea, sin episodios de desaturación durante la misma.

REFLEXIÓN

El cribado nutricional en pacientes ingresados se considera un estándar de buena práctica clínica, debe ser universal y obligatorio, y constituir el primer paso del plan de cuidado nutricional durante el ingreso. No sería factible realizar una valoración nutricional completa (VNC) a todos los pacientes ingresados, pues consumiría mucho tiempo y recursos, siendo necesario personal especializado en nutrición. El objetivo del cribado nutricional es precisamente identificar a aquellos pacientes de riesgo que sí precisan esa VNC y seguimiento nutricional. Por ello, se recomienda que todos los pacientes pediátricos sean cribados en las primeras 24 horas de ingreso.

En el caso clínico se describe una paciente de 7 años afecta de parálisis cerebral que ingresa por neumonía. Al ingreso la paciente, aunque presenta una talla en percentil 2 acorde a su patología de base, mantenía un IMC en percentil 18 (z-score -0,91DE), situándose tanto plie-

TABLA 1. Adaptación transcultural al español del cuestionario de cribado nutricional STRONGKids

Valoración clínica subjetiva	¿El paciente se encuentra en un estado nutricional deficiente a juzgar por la valoración clínica subjetiva (grasa subcutánea reducida/masa muscular escasa/rostro demacrado)?	1 punto
Enfermedad de alto riesgo nutricional	¿Hay una enfermedad subyacente o de base, con riesgo de desnutrición o una cirugía mayor prevista (Tabla A)?	2 puntos
Ingesta y pérdidas nutricionales	¿Están presentes alguno de los siguientes ítems? • ¿Diarrea excesiva (5 veces/día) y/o vómitos (> 3 veces/día) en los últimos días? • ¿Ingesta reducida en los días previos al ingreso (sin incluir el ayuno para un procedimiento específico o intervención quirúrgica programada)? • ¿Intervención nutricional dietética aconsejada con anterioridad? • ¿Incapacidad para alcanzar una ingesta adecuada por causa del dolor?	1 punto
¿Pérdida de peso o escasa ganancia ponderal?	¿Hay una pérdida de peso o estancamiento ponderal (en lactantes < 1 año) durante las últimas semanas/meses?	1 punto

Tabla A. Enfermedad de alto riesgo

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Anorexia nerviosa • Quemaduras • Displasia broncopulmonar (edad máxima 2 años) • Enfermedad celiaca • Fibrosis quística • Inmadurez/prematuridad (edad corregida a los 6 meses de edad) • Enfermedad cardíaca crónica • Enfermedades infecciosas (SIDA) • Enfermedad inflamatoria intestinal • Cáncer | <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad hepática crónica • Enfermedad renal crónica • Pancreatitis • Síndrome del intestino corto • Enfermedad muscular • Enfermedad metabólica • Trauma • Discapacidad mental • Cirugía mayor programada • No especificado (catalogado por el médico) |
|--|--|

Valoración del riesgo

Riesgo alto	4-5 puntos
Riesgo moderado	1-3 puntos
Riesgo bajo	0 puntos

Reproducido con permiso de: Balaguer López et al. *An Pediatr.* 2022; 97: 12-21.⁽³⁾

gues como perímetro braquial por encima del percentil 10, que la guía clínica de la ESPGHAN para el tratamiento de las complicaciones gastrointestinales y nutricionales en niños con deficiencias neurológicas⁽⁴⁾ sitúa como signo de alarma de desnutrición. Sin embargo, el cribado nutricional permite identificar un deterioro del estado nutricional previo al ingreso, y una situación de riesgo asociada a la neumonía que presenta y su patología de base. El objetivo del cribado, como en este caso, es actuar de forma proactiva y evitar el deterioro nutricional

durante el ingreso y las complicaciones abordables mediante soporte nutricional. Respecto a este caso, las neumonías aspirativas en pacientes con parálisis cerebral presentan una tasa de complicación del 34%, mayor duración del ingreso y mayor tasa de reingresos⁽⁵⁾ lo que aumenta el riesgo de deterioro nutricional. En un estudio multicéntrico realizado en Canadá, en que se comparó la evolución nutricional de los pacientes cribados y no cribados al ingreso, el porcentaje de pacientes que perdieron peso durante el ingreso fue mucho mayor

en el grupo que no fue cribado (76,5%) frente a aquellos con cribado y seguimiento durante el ingreso (23,5%, $p < 0,01$)⁽⁶⁾. Además, la instauración con terapia nutricional en pacientes con desnutrición durante la estancia hospitalaria también ha demostrado reducir las tasas de reingreso a casi la mitad⁽⁷⁾.

La realización del cribado debe ser llevada a cabo por profesionales de la salud implicados en la atención directa del paciente, pero no precisa de personal especialista en nutrición, aunque sí de formación y entrenamiento básico para su aplicación. En este punto, el papel de la enfermería de las Unidades de hospitalización es clave⁽⁸⁾. Lo ideal sería incluir el cribado nutricional dentro de la valoración inicial y plan de cuidados de enfermería.

A día de hoy, ninguna de las herramientas de cribado en Pediatría ha mostrado una clara superioridad sobre las demás, por lo que la SENPE recomienda que cada centro elija el método de cribado que considere más factible de aplicar, atendiendo a las características funcionales, historia y posibilidades de cada centro⁽⁹⁾. En nuestro caso, hemos seleccionado la herramienta STRONGkids, desarrollada a partir de un estudio multicéntrico en Países Bajos⁽⁹⁾ y que posteriormente ha sido validada en distintos estudios frente a antropometría, mostrando buena correlación con datos antropométricos al ingreso a pesar de no incluir peso ni talla. Desde el punto de vista de la validez prospectiva presenta buena sensibilidad para predecir la necesidad de intervención nutricional (94,6%) y los pacientes de alto riesgo nutricional al ingreso son también los que presentan mayor estancia hospitalaria. Además, es fácil y rápida de aplicar (3 minutos de media), en los distintos estudios selecciona a un grupo de pacientes de alto riesgo no muy numeroso entre la población pediátrica (4- 10%) y presenta buena concordancia entre observadores cuando es aplicada por personal sin experiencia previa en cribado nutricional con un entrenamiento previo de 30 minutos (94,78%)⁽¹⁰⁾.

Tras aplicar las herramientas de cribado nutricional (HCN) debe existir un plan de cuidados que protocolice qué hacer con los pacientes incluidos en las distintas categorías de riesgo nutricional (bajo, medio o alto), incluyendo la VNC y soporte nutricional cuando sea necesario, así como la monitorización y reevaluación del plan de cuidado nutricional. Todo ello es básico para abordar e intentar reducir las cifras de desnutrición asociada a

la enfermedad en pacientes pediátricos y combatir sus consecuencias, por lo que debería ser un estándar en nuestros centros sanitarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gamba-Arzo M, Alonso-Cadenas JA, Jiménez-Legido M, López-Giménez MR, Martín-Rivada Á, de Los Ángeles Martínez-Ibeas M, et al. Nutrition risk in hospitalized pediatric patients: Higher complication rate and higher costs related to malnutrition. *Nutr Clin Pract*. 2020; 35: 157-63.
2. Hecht C, Weber M, Grote V, Daskalou E, Dellera L, Flynn D, et al. Disease associated malnutrition correlates with length of hospital stay in children. *Clin Nutr*. 2015; 34: 53-9.
3. Balaguer López E, García-Molina P, Núñez F, Crehuá-Gaudiza E, Montal Navarro MÁ, Pedrón Giner C, et al. Adaptación transcultural al español y validez de contenido de 3 escalas de riesgo nutricional. *An Pediatr*. 2022; 97: 12-21.
4. Romano C, van Wyncel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 65: 242-64.
5. Thomson J, Hall M, Ambroggio L, Stone B, Srivastava R, Shah SS, et al. Aspiration and non-aspiration pneumonia in hospitalized children with neurologic impairment. *Pediatrics*. 2016; 137: e20151612.
6. Bélanger V, McCarthy A, Marciel V, Marchand V, Boctor DL, Rashid M, et al. Assessment of malnutrition risk in Canadian Pediatric Hospitals: A multicenter prospective cohort study. *J Pediatr*. 2019; 205: 160-7.e6.
7. Lezo A, Povero M, Pradelli L, Nigro E, Plazzotta C, Lagazio C. Assessing the effect of nutrition therapy on rehospitalization rate in malnourished pediatric patients with chronic diseases. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2021; 45: 1400-7.
8. Leis R, Martínez Costa C, Galera R, Moráis A; Grupo de Trabajo de Nutrición de la SEGHNP. Cuadernos Más Nutridos: hacia la desnutrición cero en pediatría. Alianza Más Nutridos; 2018.
9. Hulst JM, Zwart H, Hop WC, Joosten KF. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. *Clin Nutr*. 2010; 29: 106-11.
10. Galera-Martínez R, Moráis-López A, Rivero de la Rosa M del C, Escartín-Madurga L, López-Ruzafa E, Ros-Arnal I, et al. Reproducibility and inter-rater reliability of 2 paediatric nutritional screening tools. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 64: e65-70.

Tratamiento nutricional en el paciente neurológico sin alteración de la seguridad de la deglución

María del Carmen Rivero de la Rosa

RESUMEN

Las enfermedades que conllevan discapacidad neurológica son un conjunto de patologías congénitas o adquiridas, asociadas a limitaciones funcionales que se atribuyen a una alteración del sistema cerebral y/o neuromuscular.

Los niños con enfermedades neurológicas presentan de forma muy frecuente problemas nutricionales y de crecimiento de origen multifactorial que, por una parte, dependen de factores directamente ligados a la nutrición (alteración de la forma de alimentación, disfunciones oromotoras, requerimientos alterados), y por otra parte, de factores no nutricionales como la severidad de la patología de base, alteraciones a otros niveles (endocrino, genético...), comorbilidades digestivas (presencia de reflujo gastroesofágico, estreñimiento), etc. Todo ello conlleva una alteración del crecimiento y de la composición corporal^[1].

Hasta casi el 50% de estos enfermos en algunas series presentan desnutrición (porcentaje que aumenta en función del grado de discapacidad, alteraciones asociadas, presencia de epilepsia, mayor edad, etc.). De igual forma existe también malnutrición por exceso u obesidad hasta en un 15% de los casos.

La malnutrición puede conllevar en estos niños numerosos efectos deletéreos y afectar a distintas áreas: alteración del crecimiento ya comentada, afectación del tono muscular, cicatrización de heridas y úlceras por presión, mayor retraso cognitivo..., afectando de forma muy negativa a su pronóstico y calidad de vida^[2].

El caso que presentamos muestra a un paciente con una condición neurológica degenerativa hereditaria

muy rara llamada síndrome de Leigh. Dicho síndrome se caracteriza por debilidad generalizada, hipotonía, espasticidad, trastornos del movimiento, equilibrio y postura, ataxia y convulsiones^[3].

Dicha condición va a conllevar una dificultad evidente en la alimentación, requerimientos alterados y discapacidad severa, que serán factores de riesgo para sufrir alteración nutricional. Es por ello que la valoración precoz y el adecuado seguimiento nutricional multidisciplinar puede permitirnos una mejora de su situación basal y de la calidad de vida del paciente y la familia.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Niño de 11 años y 4 meses con enfermedad de Leigh secundario a mutación NDUFAF6 que codifica para una proteína del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial, con una mutación missense heredada del padre y una delección heredada de la madre.

Derivado desde consultas de Neuropediatría para control nutricional en el contexto de su enfermedad de base.

Antecedentes personales

- Embarazo bien tolerado, parto a término eutócico con un peso de recién nacido de 3.422 g. Periodo neonatal sin incidencias.
- No presenta alergias a medicamentos ni productos sanitarios conocidas y está bien inmunizado según calendario andaluz.
- Realizó lactancia materna durante 6 meses de forma exclusiva, con introducción progresiva habitual de alimentación complementaria.

- En cuanto al desarrollo psicomotor, adquirió deambulación a los 15 meses. Lenguaje de adquisición lenta, frases de tres palabras en la actualidad, cuesta entenderlo.
- Control de esfínteres completo a los 4 años. Escolarizado en aula específica. Buen nivel cognitivo. Muy sociable.
- Alimentación actual: variada, mastica aceptablemente trozos pequeños. No atragantamientos. Tarda unos 30 minutos en comer.
- Sueño conservado sin trastorno de conciliación ni de mantenimiento.
- No sospecha de déficit auditivo o visual.
- No deambulación en la actualidad.
- No medicación.
- Ha presentado sibilancias recurrentes durante la primera infancia, precisando ingreso por neumonía en torno al año de edad. No aspiraciones ni crisis de sofocación.
- Intervención quirúrgica en noviembre de 2017 del pie derecho neurológico con alargamiento percutáneo de aquiles y corrección del equino.
- Silla postural adaptada. No usa férulas.

Antecedentes familiares

- Madre: 33 años sana, no toma medicación, fumadora.
- Padre: 41 años sano, no toma medicación, fumador. Tiene otros dos hijos de otra pareja, mujer y varón sanos.
- No consanguíneos.
- Dos hermanos (chico y chica) con síndrome de Leigh con la misma mutación en gen en NDUFAF6.

No antecedentes familiares de epilepsia ni enfermedades neurológicas.

Evaluación nutricional

Completamente dependiente para comer, precisa que le den la comida con trozos pequeños/medianos. Puede tragar líquidos y trozos medianos de comida habitualmente blanda (patatas, carne picada...). Puede llevarse a la boca comida con los dedos, no es capaz de utilizar cubiertos. Completamente dependiente para aseo y para vestirse. Distrofia generalizada que le impide sedestación y bipedestación. Más severa en MSI > MSD. No crisis cerebrales.

Deposiciones y orina normal. No disconfor tras las comidas. Refiere no tener problemas para ganar peso y

talla adecuadamente. No vómitos. Tolera dobles texturas, aunque refiere que el líquido se le escapa ocasionalmente por la comisura labial.

No sialorrea, pero de forma ocasional emite restos de saliva acumulados.

Ingesta actual:

- Desayuno: 1/2 tostada con aceite y jamón o mermelada y mantequilla. Un batido de chocolate o un "Actimel".
- Media mañana: Un "Actimel".
- Almuerzo: un plato variado (2 cazos), 20 g de pan.
- Merienda: sándwich de Nutella o jamón de york y un batido de chocolate.
- Cena: variado (tortilla de un huevo, pescado, etc.). No postre.

Tres zumos con leche al día.

Cálculo de requerimientos: 1.500 kcal/día.

Ingesta actual aproximada: 1.500 kcal/día.

Exploración física

AEG. Aspecto de enfermedad neurológica severa. Distónico. Bien hidratado y perfundido. Normocoloreado. Sonriente y risueño. Buena comprensión del lenguaje con colaboración buena.

Auscultación cardiorrespiratoria con buen murmullo vesicular sin estertores patológicos. Corazón rítmico sin soplos.

Abdomen blando y depresible. NO doloroso a la palpación. No presenta masas ni organomegalias.

A nivel neurológico, intenta cumplir órdenes motoras y consigue con mucha dificultad (temblor y distonía). Pares craneales normales. Distrofia generalizada de predominio en miembro superior derecho y miembro inferior izquierdo. Rigidez y espasticidad distal. Hipotrofia muscular. Masa muscular disminuida globalmente. Postura distónica con pie derecho no reductible ya intervenido con buen resultado. Dificultad a la dorsoflexión de ambos pies, más el izquierdo en la actualidad (derecho ya intervenido). Dedo estriatal bilateral. Mano izquierda más distónica con pulgar en oposición.

Reflejos osteotendinosos presentes, bilaterales y simétricos, vivos con leve aumento del área reflexógena (más en miembro inferior derecho), con clonus aquileo agotable.

Exploración oral

Observación en reposo con boca cerrada presenta buen sello labial sin babeo, control cefálico y de tronco.

Lengua baja en reposo. Tónica, con tendencia a la retracción. Mínima elevación de punta, no lateralizaciones, suboclusión dental tipo IIA. Acúmulo de saliva en suelo de boca. Disminución de frecuencia de degluciones en reposo. Sensibilidad oral conservada.

Observación de ingesta

En general, movimiento distónico oromandibular de apertura.

- Ingesta de líquido en botella: no hay sello labial completo. Apertura bucal mantenida, permaneciendo el líquido en suelo anterior de la boca. Retraso del reflejo deglutorio. No se aprecian signos de alteración de la seguridad.
- Pajita: realiza mordida de la misma y extrae líquido. Retraso de reflejo deglutorio sin alteración de la seguridad.
- Galleta: gran dificultad para llevarse galleta a la boca. Abre boca, pero corta con fuerza y sin control, presumiblemente por distonía. Masticación de escasa amplitud y corta duración, dejando bolo en área anterior de boca. Espera que diluya y realiza degluciones tardías.

Antropometría

- Peso: 24,6 kg (P3, -1,92DE) (Carrascosa *et al.* 2010).
- Talla: 115,78 cm (< P1, -5,28DE) (Carrascosa *et al.* 2010).
- IMC: 18,35 kg/m² (P38, -0,30DE) (Carrascosa *et al.* 2010).
- Puntos de corte IOTF: IMC-IOTF 18,5-25.
- SC: 0,88 (Fórmula de Du Bois).

Índices nutricionales

- Índice de Waterlow (peso): 111,06%.
- Índice de Waterlow (talla): 78,34%.
- Índice nutricional (Shukla): 73,42%.
- Índice de masa triponderal: 15,85 kg/m³ (P98, 1,98DE) (Carrascosa 2017).

Pliegues y perímetros

- Tricipital (PCT): 6,2 mm (P3, -1,89DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Subescapular (PCSE): 5,2 mm (P2, -1,98DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Bicipital (PCB): 4 mm (P2, -2,19DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Suprailíaco (PCSI): 6 mm (P19, -0,89DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

- Perímetro braquial: 19,5 cm (P8, -1,42DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

Pruebas complementarias

- Estudio oftalmológico: fondo de ojo con papila normocoloreada y bien delimitada, mácula con buen reflejo foveal. Arcadas vasculares normales.
- Resonancia craneal: se observan lesiones hiperintensas en DP, T2 y Flair e hipointensas en T1 localizadas en ambos putámenes, brazo anterior de cápsulas internas y cabezas de caudados (más evidente en el izquierdo) bilaterales y simétricas, respetando tálamos y globos pálidos. No se observan lesiones en tronco ni en cerebelo. Sistema ventricular y espacios de LCR de tamaño, forma y configuración normales, sin desviación ni malformación de línea media ni de otras estructuras anatómicas. No se visualizan alteraciones en surcos ni en circunvoluciones. Lóbulos temporales simétricos. Conclusión: lesiones hiperintensas en ganglios basales (putámenes y caudados), bilaterales y simétricas, muy sugestivas de enfermedad mitocondrial, probablemente Leigh.
- Estudio genético: se ha detectado la mutación en el gen MT-ND1 (OMIM *516000) (m.4231A>G), que provoca el cambio de aminoácido p.Ile309Val que aparece en su hermana y su madre que está asintomática.
- Biopsia muscular: músculo esquelético constituido por fibras de tamaño normal y formas regulares para la edad del paciente, en el que no se identifican fibras atroficas, fibrosis, fenómenos de necrosis-regeneración muscular, infiltrados inflamatorios, núcleos internos, vacuolas ni fibras Ragged-Red.
- Estudio histoquímico e histoenzimático:
 - Oil-Red-O: no hay aumento de lípidos.
 - PAS: no hay aumento de glucógeno.
 - Tricrómico: no hay un aumento de mitocondrias.
 - NADH, SDH y COX: patrón intermiofibrilar normal salvo por la presencia ocasional de fibras tipo trabeculadas. No hay cores ni otras alteraciones estructurales relevantes. No hay signos de proliferación mitocondrial ni fibras COX-negativas.
 - ATPasas: buena diferenciación y distribución normal por tipos sin predominios ni reagrupamientos.
- Estudio de la actividad enzimática de la cadena respiratoria mitocondrial normal.
- Estudio genético (necrosis estriatal): presenta dos mutaciones en el gen NDUFAF6 que codifica para una proteína del complejo I de la cadena respira-

toria mitocondrial. Tiene una mutación missense c.371T>C (p.Ile124Thr) heredada del padre y una delección c.554_558delTTCTT (p.Tyr187AsnfsTer65) heredada de la madre.

- Hemograma: normal.
- Bioquímica: glucosa 115 mg/dl, albúmina 4,7 g/dl, proteínas totales 7,1 g/dl, perfil renal, hepático y lipídico normales.
- Perfil tiroideo normal.
- Iones normales.
- Perfil celíaco negativo.
- Prealbúmina 23,9 mg/dL (20,0-40,0).
- Ferritina 71,6 ng/ml (22,0-322,0).
- Vitamina B12 581 pg/ml (191-663).
- Vitamina A muestra no procesable: muestra insuficiente.
- Vitamina D (25 OH) 28,2 ng/ml.
- Vitamina E muestra no procesable: muestra insuficiente.
- Ácido fólico 4,0 ng/ml (2,9-16,9).

REFLEXIÓN

Nos encontramos ante un paciente con una alteración neurológica severa y degenerativa que se caracteriza por hipotonía, debilidad generalizada, espasticidad, trastornos del movimiento (presencia de distonías), alteraciones del equilibrio y postura, y ataxia. Nuestro paciente en la actualidad no presenta crisis cerebrales asociadas.

Dicha condición está causando dificultad para la alimentación habitual (teniendo la familia que adaptarla para una mejor masticación), requerimientos alterados por la espasticidad y distonías que presenta, y discapacidad severa progresiva que constituyen factores de riesgo para desnutrición⁽⁴⁾.

La disfagia o dificultad para la alimentación normal es un trastorno frecuentemente asociado a las enfermedades neurológicas, por lo que en nuestro paciente se hizo prioritario el realizar conjuntamente con Rehabilitación Infantil y previo al diseño de un soporte nutricional, una valoración inicial con observación de ingesta e investigación de signos asociados, para discernir si el paciente presentaba alteración de la seguridad de la deglución (riesgo aspirativo) o de la eficacia de la misma, lo que podría impedir cubrir adecuadamente los requerimientos⁽⁵⁾.

Nuestro paciente, con adaptaciones mínimas, es capaz de ingerir de forma adecuada los requerimien-

tos que precisa inicialmente sin presentar alteración de la seguridad de la deglución, por lo que, de inicio, recomendamos:

- Alimentación variada (damos recomendaciones de dieta equilibrada, aumentando ingesta de fruta y verduras, ausencia de zumos y bebidas azucaradas, etc.).
- Debe ser alimentación de fácil masticación.
- Evitar dobles texturas.
- Ingesta de líquidos textura néctar (yogures líquidos, néctar de frutas, etc.).
- Ingesta de líquidos con pajita.

Sin embargo, la patología de base de nuestro paciente, como ya hemos comentado, es degenerativa y progresiva. Debido a esta circunstancia, el seguimiento debe ser estrecho por la necesidad del paciente en un futuro de suplementación o implementación de medidas de apoyo a la alimentación.

EVOLUCIÓN

Desde la primera visita y tras las recomendaciones propuestas, el paciente presenta evolución estacionaria. No se ha producido ganancia de peso y precisa tomar alimentos más troceados para una mejor aceptación. Continúa sin presentar crisis de atragantamiento ni signos de alteración de la seguridad. Continúa activo y contento, sin cambios en su patología de base. Ha reducido consumo de azúcares en alimentos procesados y bebidas aumentando consumo de fruta y verdura.

Ha presentado infección respiratoria intercurrente durante la cual ha disminuido su ingesta.

Debido a que sospechamos que la reducción de alimentos altamente energéticos haya podido influir en el aporte calórico, junto con la disminución de la ingesta por la infección asociada, se decide iniciar suplementación con fórmula hipercalórica en polvo, dos sobres al día, para completar requerimientos.

En una visita posterior, el paciente sí muestra un incremento de talla, pero mantiene el peso estable. Dada la edad del mismo, nos planteamos la posibilidad del uso de una fórmula de adultos que pueda cubrir de forma más adecuada requerimientos de macro y micronutrientes con un aporte energético adecuado. Por lo que comenzamos con suplementación con fórmula hipercalórica normoproteica con fibra, un bote al día.

Tras tres meses de tomar la fórmula, el paciente presenta aumento de peso y talla, buena evolución desde el punto de vista de disfagia, sin precisar adaptación

de texturas ni signos de alteración de la seguridad, y estabilidad de su patología de base.

Antropometría actual

- Peso: 27,5 kg (P3, -1,94DE) (Carrascosa *et al.* 2010),
- Talla: 120 cm (< P1, -4,59DE) (Carrascosa *et al.* 2010),
- IMC: 19,10 kg/m² (P53, 0,08DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- Puntos de corte IOTF: IMC-IOTF 18,5-25.
- SC: 0,95 (Fórmula de Du Bois).

Índices nutricionales

- Índice de Waterlow (peso): 115,30%.
- Índice de Waterlow (talla): 77,58%.
- Índice nutricional (Shukla): 72,68%.
- Relación Peso/Longitud-Talla: 0,23 (P98, 2,13DE) (OMS 2006/2007).
- Índice de masa triponderal: 15,91 kg/m³ (P98, 2,10DE) (Carrascosa 2017).

Pliegues y perímetros

- Tricipital (PCT): 8 mm (P9, -1,36DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Subescapular (PCSE): 5,5 mm (P3, -1,88DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Bicipital (PCB): 6 mm (P12, -1,16DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

- Supraíliaco (PCSI): 7 mm (P28, -0,59DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- Perímetro braquial: 20 cm (P8, -1,44DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

BIBLIOGRAFÍA

1. García Romero R, López Campos M, Crehuá Gaudiza E. Nutrición en enfermedades neurológicas. En: Román Riechmann E, Molina Arias M, Leis Trabazo R, Castillejo de Villasante G, Navas López V, Quintero Bernabeu J, eds. Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 5ª ed. Madrid: Ergon; 2021. p. 887-9.
2. Lama More RA, Castell Miñana M, Ros Arnal I. Nutrición enteral en situaciones especiales. En: Lama More RA, ed. Nutrición enteral en pediatría. 2ª ed. Barcelona: Glosa S.L.; 2015. p. 137-42.
3. Camacho Camacho J. Síndrome de Leigh, la vida en una cadena. *Rev Med Investig.* 2015; 3(1): 96-9.
4. Síndrome de Leigh. 2016 December 12; URL disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12945/sindrome-de-leigh>
5. Romano C, Van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 65(2): 242-64.

Tratamiento nutricional en el paciente neurológico con alteración de la seguridad de la deglución

Ana Calabuig Adobes, Ruth García Romero

RESUMEN

Los trastornos neurológicos engloban una serie de patologías que pueden incluir alteraciones de desarrollo cognitivo y del lenguaje, habilidades motoras, alteraciones musculoesqueléticas y visuales. En Pediatría podemos destacar por su frecuencia y comorbilidad asociada la parálisis cerebral infantil (PCI)^(1,2).

Estos pacientes son especialmente vulnerables a la desnutrición, ya que suelen asociar dificultades en la alimentación así como otras comorbilidades que pueden afectar al estado nutricional (como disfagia, reflujo gastroesofágico, problemas de masticación, estreñimiento...)^(1,2).

Todas estas situaciones pueden favorecer un aporte calórico insuficiente y complicaciones asociadas a la alimentación como infecciones respiratorias de repetición y broncoaspiraciones, que repercuten en la vida del paciente.

Además, los requerimientos nutricionales basales pueden diferir unos de otros según la afectación del estado basal (según grado de movilidad, tono muscu-

lar, metabólico, crecimiento y actividad física). Para el cálculo de los requerimientos energéticos de estos pacientes puede usarse el método de Krick *et al.*, de 1992 (Tabla 1), o en el caso de solo disponer del peso, el método de Rieken basado en las ecuaciones de Schofield de 2011 (Tabla 2)^(2,3).

Para la valoración nutricional es recomendable tomar medidas antropométricas (que incluyan peso, talla, IMC, medición de pliegues y de circunferencias), valoración de la densidad ósea con DXA y realizar analíticas sanguíneas donde se incluyan micronutrientes al menos una vez al año (Tabla 3)⁽¹⁾.

Por ello, en los pacientes con trastornos neurológicos es especialmente importante una correcta valoración nutricional adecuada a sus requerimientos nutricionales y un despistaje completo de las comorbilidades que pueden intervenir en la alimentación.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Niño de 7 años afecto de encefalopatía epiléptica y parálisis cerebral infantil en seguimiento por Gastroen-

TABLA 1. Cálculo de los requerimientos energéticos en niños con afectación neurológica según el método de Krick (1992)⁽³⁾

GET (kcal/día) = GMB x Tono muscular x Actividad + Crecimiento			
GMB (kcal/día)	Tono muscular	Actividad física	Crecimiento
Superficie corporal (m ²) + Tasa metabólica estándar (kcal/m ² /hora) x 24	0,9 si disminuido 1 si normal 1,1 si incrementado	1,15 si encamado 1,20 si dependiente 1,25 se arrastra 1,30 si deambula	5 kcal/g de ganancia de peso deseada

GET: gasto energético total; GMB: gasto metabólico basal.

TABLA 2. Cálculo de los requerimientos energéticos en niños con afectación neurológica según el método de Rieken, basado en las ecuaciones de Schofield (2011)⁽³⁾

GET (kcal/día) = 1,1 × GMB (mJ/día) × 238,8 + Correcciones			
GMB (mJ/día) para 3-9 años		GMB (mJ/día) para 10-18 años	
Hombres	$0,095 \times \text{Peso (kg)} + 2,110$	Hombres	$0,074 \times \text{Peso (kg)} + 2,754$
Mujeres	$0,085 \times \text{Peso (kg)} + 2,033$	Mujeres	$0,056 \times \text{Peso (kg)} + 2,898$
Correcciones adicionales			
Corrección general	Alto grado de movimiento	GMFCS IV	
- 280 kcal	+ 222 kcal	+ 431 kcal	

GET: gasto energético total. GMB: gasto metabólico basal. GMFCS: Gross Motor Function Classification System.

TABLA 3. Alteraciones analíticas frecuentes⁽³⁾

Alteraciones analíticas más frecuentes
• Hemograma • Metabolismo del hierro • Perfil renal y hepático • Sodio, potasio, calcio, fósforo, magnesio, zinc y cobre • 25-OH-vitamina D y PTH • Carnitina • Ácido fólico y vitamina B12 • Proteínas totales, albúmina y prealbúmina

terología por soporte nutricional. Recibe tratamiento de base con anticósmicos, inhibidores de la bomba de protones (IBP) y laxantes.

Como comorbilidades gastrointestinales asociadas presenta, además del estreñimiento, disfagia orofaríngea con alteración leve en la eficacia y seguridad, con aspiraciones de pequeño volumen a líquidos y textura néctar en la videofluoroscopia realizada un año antes. Recibe suplementos de nutrición enteral saborizada de 1,5 kcal/ml y espesante para conseguir alimentación adaptada más segura a textura *pudding*.

Los padres describen rechazo de las tomas y dificultades importantes en la alimentación en los últimos 3 meses.

Destaca en la exploración una pérdida ponderal de 1 kilo desde el último control hacia 6 meses, pasando de -1,7DE a -2,4DS en gráficas de peso (Carrascosa 2017) y según gráficas (GMFCS) disminuyendo los percentiles

TABLA 4. Informe antropométrico y nutricional (7 años y 10 meses)**Antropometría:**

- Peso: 18 kg (<P1, -2,39DE) (Carrascosa *et al.* 2017)
- Talla: 119 cm (P2, -2,03DE) (Carrascosa *et al.* 2017)
- IMC: 12,7 kg/m² (<P1, -2,56DE) (Carrascosa *et al.* 2017)

Índices nutricionales:

- Índice de Waterlow (peso): 82%
- Índice de Waterlow (talla): 91,9%

Gasto energético Schofield (PyT). Grado de movimiento: Bajo

- GET: 1245 kcal/24 h

Gráficas según Gross Motor function (GMFCS)

- Peso: 18 kg (P52) (GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía))
- Longitud: 119 cm (P85) (GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía))
- IMC: 12,7 kg/m² (P15) (GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía))

Gasto energético. Grado de movimiento: Bajo

- GET: 912 kcal/24 h (GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía))

de peso desde un P68 a un P52 en tan solo 6 meses. Se realiza valoración del estado nutricional, presentando una analítica sanguínea con resultados dentro de los valores de normalidad y los siguientes datos antropométricos (Tabla 4).

Ante compromiso del estado nutricional con pérdida ponderal, tiempos de alimentación muy prolongados y

comorbilidades asociadas con el subsiguiente riesgo para el paciente, se coloca sonda nasogástrica de alimentación para llegar a requerimientos nutricionales. Se solicitan como pruebas complementarias una pH-metría que descarta reflujo gastroesofágico y control por video-fluoroscopia, donde se objetiva empeoramiento de la disfagia siendo una alteración moderada en la eficacia y seguridad en la deglución con aspiraciones silentes a consistencias líquido, néctar y miel.

Ante empeoramiento clínico, nutricional y de la deglución, se decide la colocación de gastrostomía.

A los dos meses de realización de la gastrostomía, recibe una alimentación con 4 tomas de 200 ml de nutrición enteral específica para gastrostomía de 1,5 kcal/ml, (1.200 kcal), además de 1-2 tomas de 150-200 g de triturado fino enriquecido por gastrostomía (unas 400 kcal aproximadamente).

Los padres refieren gran mejoría clínica del estado general, del tono muscular y del interés por las ingestas orales consiguiendo en los meses posteriores 3 tomas por gastrostomía y 2 por vía oral de forma eficaz y segura. Mejor tono y sostén cefálico, con aumento del tiempo de vigilia, y mejoría del ritmo deposicional sin precisar uso de laxantes. Se realiza control antropométrico donde destaca ganancia de 4,4 kg desde último control (4 meses de diferencia).

REFLEXIÓN

El papel de la valoración y el soporte nutricional es fundamental en el paciente pediátrico neurológico por su frecuente asociación con desnutrición y alteraciones gastrointestinales.

Además, se deben tener presentes los signos de alarma recomendados por la ESPGHAN para la identificación de pacientes con desnutrición:

- Signos físicos de desnutrición (como úlceras en decúbito, alteraciones cutáneas o de circulación periférica).
- Peso para su edad menor de 2DE.
- Pliegue tricipital inferior al percentil 10 para su edad y sexo.
- Perímetro braquial inferior al percentil 10.
- Estancamiento ponderal⁽¹⁾.

En nuestro paciente, el objetivar una pérdida ponderal y una evaluación antropométrica por debajo de las 2 DE en peso e IMC, permitió identificar una situación de desnutrición e iniciar estudios complementarios para

TABLA 5. Informe antropométrico y nutricional (8 años y 2 meses)

Antropometría:

- Peso: 23,4 kg (P13, -1,10DE) (Carrascosa *et al.* 2017)
- Talla: 122 cm (P8, -1,44DE) (Carrascosa *et al.* 2017)
- IMC: 15,72 kg/m² (P30, -0,53DE) (Carrascosa *et al.* 2017)

Índices nutricionales:

- Índice de Waterlow (peso): 94,24%
- Índice de Waterlow (talla): 94,25%

Gasto energético según GMFCS:

- Peso: 23,4 kg (P84) [GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)]
- Longitud: 122 cm (P87) [GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)]
- IMC: 15,72 kg/m² (P52) [GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)]

descartar otras comorbilidades asociadas a la alimentación y ofrecer un soporte nutricional adecuado.

Para una valoración integral del paciente, es importante identificar y tratar si es posible las comorbilidades asociadas, especialmente aquellas que interfieran con la alimentación (Tabla 6).

La vía oral es de elección siempre que los aportes nutricionales sean adecuados, sea una vía segura y los tiempos de alimentación no sean demasiado prolongados. Pero si no se cumplen estos principios deben plantearse otras formas de alimentación enteral.

En las recomendaciones de la ESPGHAN de 2017 se recomienda el uso preferente de gastrostomía frente a otras estrategias de alimentación gástrica de forma crónica. En recientes estudios de población pediátrica con trastornos neurológicos a los que se les había realizado una gastrostomía, se apreciaba ganancia ponderal y disminución de los tiempos de alimentación, sin aumento de las infecciones respiratorias^(1,4).

En nuestro paciente, ante empeoramiento clínico, nutricional y de seguridad en la alimentación, se decidió la colocación de gastrostomía para asegurar una correcta nutrición para su desarrollo sin riesgos asociados a su disfagia. El soporte nutricional mediante la gastrostomía supuso una ganancia en sus índices nutricionales, repercutiendo en gran medida a nivel neurológico y en su tono muscular, favoreciendo de nuevo que pudiera utilizar la vía oral como forma de alimentación complementaria.

TABLA 6. Comorbilidades relacionadas con la alimentación⁽¹⁾

Comorbilidades implicadas en las alteraciones de la alimentación	
Dental	Estabilidad mandibular, mordida tónica o excesiva
Bruxismo	Abrasión dental, superficies dentales planas
Sialorrea	Puede relacionarse hasta en un 58% con alteraciones de la deglución
Ortopédicas	Hipotonía axial. Lordosis cervical (con posible impronta a nivel faríngeo o laríngeo).
Escoliosis	Tras la cirugía pueden desarrollar dismotilidad gástrica (hipomotilidad postprandial antral y enlentecimiento del vaciado gástrico) que se traduzca en náuseas y vómitos frecuentes
Disfagia orofaríngea	Se relaciona con sialorrea, tos, atragantamientos, alteraciones del apetito y precisan tiempos prolongados para la alimentación. Para su diagnóstico se deben visualizar las tomas y realizar una videofluoroscopia
Reflujo gastroesofágico	Su diagnóstico puede establecerse con: gastroscopia con toma de biopsias o con pHmetría esofágica
Estreñimiento	Su diagnóstico se basa en una completa anamnesis, exploración física y tacto rectal

Otro factor a tener en cuenta es la carga percibida por el cuidador del paciente dependiente. En el estudio de Martínez de Zabarte Fernández *et al.*, se objetiva que un aumento del peso, del IMC y de la grasa corporal de pacientes con trastornos neurológicos GMFCS grados III-IV-V, presentan una menor percepción de dificultad para las actividades básicas de la vida diaria por parte del cuidador. Lo que refuerza la importancia de un correcto estado nutricional tanto para la calidad de vida del paciente como para la del cuidador. En nuestro caso, la mejoría que supuso la colocación de gastrostomía en el estado nutricional y en la alimentación, fue interpretada de una forma positiva por sus padres, que apreciaron mejoría de su calidad de vida⁽⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Romano C, van Wyncel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 65(2): 242-64.
2. Cabello V, Mayola S. Nutrición en el paciente con trastorno neurológico. En: Guía de nutrición pediátrica hospitalaria. 5ª ed. Segarra Cantón O, Redecillas Ferreiro S, Clemente Bautista S, eds. Madrid: Ergon; 2022. p. 192-7.
3. Crehuá Gaudiza E, Arcos Machancoses JV. Seguimiento nutricional del niño con enfermedad neurológica: parámetros de laboratorio y valoración del estado de micronutrientes. Repercusión nutricional de dietas restrictivas. En: Manual de nutrición en el niño con enfermedad neurológica. Martínez Costa C, Crehuá Gaudiza E, Arcos Machancoses JV, eds. Madrid: Ergon; 2022. p. 39-50.
4. Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AME, Lambert B, Vernon-Roberts A, Grant HW, et al. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2005; 47: 77-85.
5. Martínez de Zabarte Fernández JM, Ros Arnal I, Peña Segura JL, García Romero R, Rodríguez Martínez G. Carga del cuidador del paciente con parálisis cerebral moderada-grave: ¿influye el estado nutricional?. *An Pediatr (Engl Ed).* 2021; 94(5): 311-7.

Nutrición en el niño con enfermedad neuromuscular

Cecilia Martínez Costa, Elena Crehuá Gaudiza

RESUMEN

Los niños con enfermedades neuromusculares (ENM) presentan un elevado riesgo de desnutrición especialmente condicionado por trastornos relacionados con la alimentación, derivados de su afectación muscular⁽¹⁾. Se presenta el caso de un paciente con miopatía por déficit de merosina, que precisó instaurar soporte nutricional de forma progresiva, lo que contribuyó a una mejoría clínica nutricional y en otras áreas. Se resalta la importancia de la evaluación periódica desde el diagnóstico para detectar precozmente el deterioro nutricional.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Varón de 3 años remitido para valoración nutricional por presentar miopatía por déficit de merosina. No refieren antecedentes familiares de interés. Como antecedentes personales, procede de la segunda gestación de una madre sana. Nace a las 39 semanas de edad gestacional mediante cesárea por falta de progresión del parto, siendo el peso al nacimiento de 2.800 g. No presenta problemas clínicos a nivel perinatal. Lactancia artificial por no cogerse al pecho. En el examen de salud de los 2 meses su pediatra de Atención Primaria detecta retraso en la adquisición de hitos motores e hipotonía axial, por lo que es derivado a la sección de Neuropediatría para valoración. El estudio genético confirma el diagnóstico de miopatía por deficiencia de merosina, detectando mutaciones en el gen LAMA2 que codifica para la cadena alfa2 de la laminina. Ambos padres son portadores de una mutación. No presenta alteraciones a nivel cognitivo. El paciente precisa ingreso a los 6 meses de edad por bronquiolitis aguda y a los 2 años

por neumonía. Es controlado de forma ambulatoria en Neumología infantil, Neuropediatría y Rehabilitación, pero hasta el momento no había recibido valoración nutricional porque "lo veían bien".

En el momento de la visita en la Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica los padres refieren escasa ganancia ponderal en el último año, la duración de las comidas es de unos 30-35 minutos, suele comer bien excepto cuando está resfriado que rechaza las comidas. Le dan alimentos de consistencia triturada, y no refieren atragantamientos o cambios de coloración con la ingesta. No presenta vómitos, salvo cuando tiene procesos catarrales intercurrentes en que suele vomitar con mucosidad. Hábito deposicional estreñido, con deposiciones Bristol 2 cada 1-2 días, en ocasiones precisan estimularle con supositorios.

Dieta actual

Evaluamos la alimentación actual mediante encuesta de recordatorio de 24 h, con la que haremos un cálculo calórico aproximado basándonos en la [tabla 1](#).

- Desayuno 150 ml de bebida de avena (porque les dijeron que la leche de vaca produce mucosidad) con dos cacitos de cereales. (150 ml x 0,4 kcal) + (2 x 15 kcal) = 90 kcal.
- Comida 150-180 g de puré de carne con verduras variadas. 180 kcal.
- Merienda 150 cc de triturado de fruta (no se lo suele acabar porque no le gusta). 90 kcal.
- Cena 150-180 cc de puré de pescado o huevo con verduras, la cena no se la suele acabar y le dan leche de vaca en biberón unos 180 ml. 180 ml x 0,6 kcal = 108 kcal
- Escasa ingesta de agua, le cuesta beber, aunque no tose.

TABLA 1. Cálculo calórico aproximado según la ingesta⁽²⁾

Alimento	Cálculo calórico
Leche materna	0,6-0,7 kcal/ml (difícil estimar ingesta si la madre no la extrae)
Fórmula adaptada	0,6-0,7 kcal/ml
Leche de vaca entera	0,6 kcal/ml 1 vaso = 150-200 ml 1 taza = 250-300 ml
Bebidas vegetales	0,4-0,5 kcal/ml
Postres lácteos	Yogurt natural: 1 unidad 75-80 kcal Yogurt griego: 1 unidad 140-150 kcal Natillas: 1 unidad 130 kcal Petit suisse: 1 unidad 60 kcal
Zumos de frutas	0,4 -0,6 kcal/ml
Cereales lactantes (1 cazo ± 3,8-4,5 g)	1 cazo = 15-17 kcal
Bollería industrial	Galleta María: 1 unidad 25 kcal Madalena: 1 unidad 130 kcal Bollo tipo donut: 1 unidad 180 kcal
Puré de verduras con carne/pescado	100 g = 80-120 kcal (según ingredientes; si son potitos comerciales, mirad etiqueta) 1 cazo = 150 g 1 plato normal o un bol = 250-300 g 1 potito grande = 230 g
Papilla de frutas	100 g = 70-100 kcal (según ingredientes; si son potitos comerciales, mirad etiqueta) 1 potito tamaño habitual = 190 g
Alimentos en trozos (alimentos frecuentes por raciones de consumo habitual en niños)	1 filete pequeño-mediano (pollo, ternera o pescado) = 70-90 g = 90-160 kcal según tipo pieza y cocinado (plancha vs empanado, salsa, etc.) 1 tortilla de un huevo = 80-90 kcal 1 croqueta = 100-130 kcal 1 plato pequeño arroz, pasta, patatas o legumbre = 120-200 kcal 1 plato pequeño verdura = 60-90 kcal

Reproducido de: *Manual de nutrición en el niño con enfermedad neurológica. 2022, ref. 2, con permiso.*

Total (kcal) de ingesta aproximada: 468 kcal.

El mes anterior a la consulta tuvo un proceso infeccioso de vías respiratorias altas, en el cual se acababa solo la mitad de las tomas aproximadamente y vomitaba 1-2 veces al día.

Exploración clínica y antropometría

La exploración clínica revela que el paciente tiene un desarrollo intelectual normal. Facies miopática alargada típica con boca triangular. Discapacidad motora

completa (precisa ser movilizado por los padres en carro adaptado). Desde el punto de vista nutricional, muestra signos de desnutrición leve-moderada con escaso panículo adiposo de forma generalizada. También se aprecia debilidad muscular y se palpa escasa masa muscular (propia de su enfermedad). No presenta signos carenciales específicos salvo discreta palidez cutánea. La auscultación cardiopulmonar es normal, y la palpación abdominal muestra un abdomen algo distendido pero blando y depresible, sin masas ni megalias.

Cálculos antropométricos (utilizando la aplicación nutricional de la Sociedad Española de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica –SEGHP– <https://www.seghnp.org/nutricional/>) (Estándares OMS 2006/2007): peso 10,8 kg (percentil 1, -2,5 DE), longitud 94 cm (medida en decúbito) (percentil 18, -0,9 DE), IMC 12,2 kg/m² (<percentil 1, -3,12 DE), perímetro braquial 13,5 cm (percentil 2, -2 DE), pliegue tricipital medio 5 mm (percentil 2, -2,15 DE), pliegue subescapular medio 4 mm (percentil 1, -2,2 DE). Estos datos antropométricos son sugestivos de desnutrición aguda moderada.

Pruebas complementarias

En estudio analítico se observa anemia moderada (hemoglobina 10,5 g/dl) microcítica e hipocroma, con ferropenia y zincemia normales. Elevación de CPK (x6 valores normales). Registro de pH-metría de 24 horas normal.

A pesar de no mostrar signos de atragantamiento, se realiza videofluroscopia de la deglución, que muestra alteraciones en las texturas néctar y *pudding*, con dificultad para la formación del bolo alimentario en la fase oral y con retraso del reflejo deglutorio en la fase faríngea, sin evidenciar compromiso importante de la seguridad ni aspiraciones. No se pudo evaluar otras texturas por rechazo y falta de colaboración por parte del paciente.

EVOLUCIÓN

Tras la valoración inicial, se calculan sus requerimientos energéticos partiendo del peso ideal para su talla (es decir, aquel en el que el IMC estaría en percentil 50), que es 13,7 kg, y aplicaremos un grado de actividad mínima para los cálculos (coeficiente de actividad aplicado = 1), ya que el paciente tiene escasa movilidad. Utilizando la aplicación nutricional de la SEGHP (<https://www.seghnp.org/nutricional/>) y aplicando las fórmulas de Schofield y OMS respectivamente, obtenemos unos requerimientos en torno a 800 kcal al día⁽³⁾. Como la ingesta estimada actual de nuestro paciente es mucho menor, se decide incrementar aportes de forma progresiva.

Inicialmente se dan medidas para enriquecer energéticamente los alimentos (Tabla 2) y se pauta soporte nutricional mediante fórmula polimérica hipercalórica con fibra (1,5 kcal/cc) 200 cc al día.

Se cita para control en 2 meses. Cuando se revalora, los padres refieren que las comidas cada vez son más prolongadas, de unos 40-45 minutos y asocia atragantamientos o cambios de coloración con las comidas. Ha

TABLA 2. Sugerencias para incrementar el contenido calórico de la alimentación ⁽²⁾
Sugerencias en función de la capacidad de deglución
• Añadir ingredientes como aceite de oliva crudo, frutos secos en polvo, quesos, etc. a los triturados, pastas y sopas • Elaborar batidos mezclando frutas naturales, zanahorias, frutos secos, galletas y/o yogur • Elaborar helados caseros con frutas y yogur • Elaborar triturados de carnes o pescados, con adición de arroz, legumbres, patatas y aceite de oliva. Añadir al triturarlo quesitos en porciones, jamón serrano, etc.
Individualizar según edad, capacidad de deglución, gustos y requerimientos

tenido otro proceso infeccioso respiratorio intercurrente en el que disminuyó la ingesta durante 3-4 días, por lo que precisó ingreso hospitalario. En la revisión actual observamos que no ha habido ganancia ponderal respecto a visita previa, persistiendo aspecto desnutrido con poco pániculo adiposo en la exploración.

Tras comprobar la falta de mejoría a nivel nutricional y progresión de la disfagia, se decide instaurar una nutrición enteral (NE) invasiva. En este caso, como lo esperable es que sea progresivo y de larga evolución, planteamos directamente la implantación de una gastrostomía (Figura 1)⁽²⁾. Se realiza una endoscopia digestiva alta, en la que no se observan hallazgos patológicos, y en el mismo procedimiento se instaura una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) sin incidencias. Permanece ingresado 3 días para comprobar tolerancia de la NE y entrenar a los padres en el manejo de las sondas y conexiones.

Soporte nutricional pautado a través de la gastrostomía

- Tres tomas de 200 ml de fórmula polimérica pediátrica normocalórica con fibra (desayuno, comida y cena, 600 ml = 600 kcal).
- Triturado de fruta natural en la merienda de 180-200 g (=125 kcal).
- Agua 30 ml antes y después de cada toma (variable según estado de hidratación y temperatura ambiental).
- Total kcal: 725 kcal.
- Total líquidos: 965 ml.

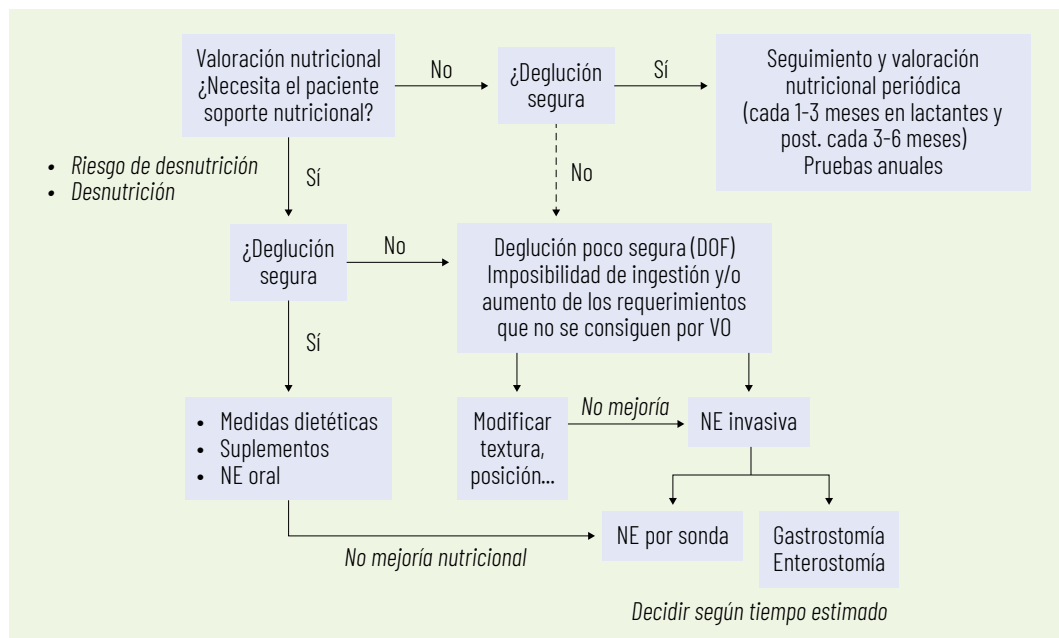


FIGURA 1. Algoritmo de soporte nutricional⁽²⁾.

Tras un mes en domicilio, se comprueba adecuada progresión ponderal con mejoría de todos los parámetros a nivel antropométrico, por lo que se mantiene misma pauta. Tras 12 meses de seguimiento, presenta adecuado estado nutricional y no ha precisado ningún ingreso por procesos intercurrentes.

REFLEXIÓN

Las ENM son un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan al sistema nervioso periférico incluyendo neuronas motoras y sensitivas, el propio músculo y la unión neuromuscular⁽⁴⁾. Se manifiestan en mayor o menor grado con debilidad muscular y disminución de la masa muscular, con la consiguiente repercusión funcional secundaria en diferentes órganos y sistemas⁽⁵⁾.

El déficit de merosina es una distrofia muscular congénita grave de herencia autosómica recesiva, en el que la afectación muscular impide alcanzar la deambulación autónoma⁽⁶⁾. Los niños que la padecen tienen un elevado riesgo de desnutrición como consecuencia de los problemas digestivos derivados de su afectación muscular⁽⁷⁾. La mejor forma de prevenir la aparición de problemas a nivel nutricional es la valoración nutricional periódica,

que debe formar parte de su seguimiento integral dentro de una atención multidisciplinar⁽¹⁾. El caso que se presenta, a pesar de no tener problemas inicialmente, debería haber llevado un seguimiento nutricional desde el momento del diagnóstico, dado el riesgo inherente a su diagnóstico de base. Ello habría hecho que nos anticipáramos, y que el paciente no llegara a presentar el deterioro nutricional de su valoración inicial.

El soporte nutricional debe instaurarse de forma progresiva en función de la evolución clínica del paciente. En primer lugar, valoraremos la ingesta actual y realizaremos un cálculo aproximado de sus requerimientos calóricos. Con esto, haremos recomendaciones para incrementar el aporte calórico de forma progresiva. En ocasiones, precisaremos suplementar de forma oral con productos de NE, normalmente con fórmulas poliméricas. Si con las medidas anteriores no se consigue la recuperación nutricional, como en el caso descrito, se debe plantear la NE invasiva, es decir, a través de sonda. En el caso de que inicialmente existiera una disfagia orofaríngea grave con un compromiso de la seguridad, haríamos este paso directamente (ver algoritmo en figura 1)^(2,5). Una vez planteamos la NE invasiva, se debe elegir la gastrostomía si el tiempo estimado de NE invasiva se prevé prolongado.

Por este motivo, en este caso optamos por implantar una PEG, ya que por su patología de base el soporte nutricional iba a ser necesario mantenerlo de forma crónica. La respuesta nutricional a la implantación de una gastrostomía suele ser muy favorable^(8,9), pero debemos de tener en cuenta que los aportes deben ser progresivos para evitar la sobrealimentación. En el caso presentado, los aportes administrados han sido menores que los calculados teóricamente; sin embargo, se ha decidido mantener esta pauta al haber una progresión ponderal positiva. Por tanto, la mejor manera de adecuar el tratamiento nutricional es el seguimiento longitudinal del paciente de forma periódica, e ir ajustando las cantidades según la evolución clínica. La mejoría nutricional conduce a una mejoría general, contribuyendo a una disminución de las infecciones respiratorias secundarias⁽²⁷⁾, como en el caso presentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chou E, Lindeback R, Sampaio H, Farrar MA. Nutritional practices in pediatric patients with neuromuscular disorders. *Nutr Rev*. 2020; 78(10): 857-65.
2. Martínez Costa C, Cañedo Villarroya E, Montal Navarro MA. Soporte nutricional. Indicaciones. Asesoramiento dietético. Nutrición enteral domiciliaria. Cuidados de las gastrostomías. En: Martínez Costa C, Crehuá Gaudiza E, Arcos Machancoses JV, eds. *Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica*. Madrid: Ergon; 2022. p. 111-27.
3. Arcos Machancoses JV, Crehuá Gaudiza E. Cálculo de requerimientos de energía, nutrientes y líquidos de los niños con enfermedades neurológicas. En: Martínez Costa C, Crehuá Gaudiza E, Arcos Machancoses JV, eds. *Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica*. Madrid: Ergon; 2022. p. 27-37.
4. Mary P, Servais L, Vialle R. Neuromuscular diseases: Diagnosis and management. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2018; 104(1S): S89-95.
5. Martínez Costa C, Villar Vera C, Monfort Belenguer L. Principales comorbilidades nutricionales y digestivas de los niños con enfermedades neurológicas. Perspectiva global. En: Martínez Costa C, Crehuá Gaudiza E, Arcos Machancoses JV, eds. *Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica*. Madrid: Ergon; 2022. p. 1-11.
6. Sarkozy A, Foley AR, Zambon AA, Bönnemann CG, Muntoni F. LAMA2-Related Dystrophies: Clinical phenotypes, disease biomarkers, and clinical trial readiness. *Front Mol Neurosci*. 2020; 13: 123.
7. Philpot J, Bagnall A, King C, Dubowitz V, Muntoni F. Feeding problems in merosin deficient congenital muscular dystrophy. *Arch Dis Child*. 1999; 80(6): 542-7.
8. Kansu A, Durmaz Ugurcan O, Arslan D, Unalp A, Celtik C, Sarioglu AA, et al. High-fibre enteral feeding results in improved anthropometrics and favourable gastrointestinal tolerance in malnourished children with growth failure. *Acta Paediatr*. 2018; 107(6): 1036-42.
9. Martínez-Costa C, Calderón C, Gómez-López L, Borraz S, Crehuá-Gaudiza E, Pedrón-Giner C. Nutritional outcome in home gastrostomy-fed children with chronic diseases. *Nutrients*. 2019; 11(5): 956.

Abordaje nutricional del cardiópata con APLV no IgE mediada en el periodo prequirúrgico

*Vanessa Crujeiras Martínez, Nathalie Carreira Sandez,
Nazareth Martinón Torres, Rosaura Leis Trabazo*

RESUMEN

Presentamos el caso de una niña lactante diagnosticada de síndrome de Grouchy con una cardiopatía congénita de tipo comunicación interauricular ostium secundum (CIA-OS), remitida a la consulta de Nutrición Pediátrica para valoración por presentar desnutrición y sospecha clínica de alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) no IgE mediada.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Lactante de **1 mes** que presenta síndrome polimalformativo (síndrome de Grouchy) y CIA-OS con datos de repercusión hemodinámica y posibilidad de precisar corrección quirúrgica a medio plazo. Es remitida desde la Unidad de Seguimiento Neonatal y la Consulta de Cardiología Pediátrica por presentar estancamiento ponderoestatural y rechazo de las tomas.

Desde el nacimiento, recibe alimentación con lactancia materna y suplementos con fórmula polimérica hipercalórica para lactantes. Los días previos a ser evaluada en la consulta de Nutrición, inicia tratamiento con omeprazol a 1 mg/kg/día ante la presencia de regurgitaciones intensas e incomodidad tras las tomas.

Antecedentes familiares

Madre de 32 años, con enfermedad de Behçet. Padre de 33 años, sano. No consanguinidad. Tanto padre como

madre presentan intolerancia a la lactosa. Su hermano de 4 años presentó en etapa lactante reflujo gastroesofágico (RGE), fallo de medro y APLV no IgE mediada. Actualmente, intolerancia a la lactosa.

Antecedentes personales

Embarazo controlado. Diabetes gestacional a tratamiento dietético. Parto a las 38+4 semanas, espontáneo vaginal. Apgar 9-10.

PN: 2.170 g ($p < 3$, DE -2,49), LN: 47,5 cm (p10-50, DE -0,97), PC: 30,5 cm ($p < 3$, DE -2,94) (OMS 2006/2007).

En cribado ecográfico neonatal, se objetivan lesiones quísticas hipoeogénicas, por lo que se decide ingreso en Neonatología para completar estudio, siendo los diagnósticos al alta:

Quistes periventriculares y ligera hiperecogenicidad de sustancia blanca adyacente que podrían estar en relación con pequeño sangrado intracraneal antenatal. Alteración de la vía auditiva a nivel retrococlear. Comunicación interauricular moderada-grande con datos de hiperaflujo pulmonar. Dilatación de cavidades derechas secundaria.

En controles posteriores se objetivan evolutivamente retraso motor, hipotonía, succión débil, RGE, estrabismo y sordera, solicitándose estudio genético que confirma el diagnóstico de síndrome de Grouchy (delección terminal del cromosoma 18 que desde el punto de vista digestivo puede asociar reflejo de succión pobre por hipotonía a nivel de la musculatura perioral y RGE, además de alteraciones en el lenguaje y en el comportamiento, convulsiones, alteraciones visuales, auditivas, cardíacas).

cas, pulmonares, renales y esqueléticas). Desde el punto de vista cardiológico, se observa empeoramiento de su patología cardíaca de base, con datos de repercusión hemodinámica, por lo que se inicia tratamiento con hidroclorotiazida y espironolactona.

Dieta actual

Encuesta dietética: recibe 6 tomas de aproximadamente 60 cc de leche materna (extraída y administrada por biberón) y 2 suplementos de 60 cc de fórmula hipercalórica para lactantes. Refieren dificultad para completar las tomas, con llanto e incomodidad, así como vómitos tras la mayoría de las tomas. Ingesta media diaria de 480 ml/día, 370 kcal/día (125 kcal/kg/día, 2,27 g de proteínas/kg/día, 160 ml/kg/día).

Exploración física

Buen estado general. Normocoloración. Nomohidratación. Facies peculiar (puente nasal deprimido, leve hipertelorismo, macizo central hipoplásico, filtrum largo, labio superior fino). No sonrisa social. Hipotonía a nivel cervical y troncular. Auscultación cardíaca: corazón rítmico con soplo sistólico 2/6. Auscultación pulmonar: buena ventilación bilateral. Abdomen blando y depresible, no hepatomegalia ni esplenomegalia. No edemas. Resto de la exploración sin alteraciones llamativas.

Antropometría

Peso: 2.960 g (< P1, -2,93DE) (OMS 2006/2007). Longitud: 51 cm (P3, -1,82DE) (OMS 2006/2007). PC: 34,5 cm (P2, -2,14DE) (OMS 2006/2007).

IMC: 11,38 kg/m² (< P1, -2,77DE) (OMS 2006/2007). SC: 0,20 (Fórmula de Du Bois).

Índice de Waterlow (peso): 85,44%. Índice de Waterlow (talla): 93,40%. Índice nutricional (Shukla): 71,23%.

Pruebas complementarias

Hemograma dentro de la normalidad. Perfil férrico: normal. Bioquímica general: normal. Albúmina: 3,7 g/dl. Prealbúmina: 14 g/dl. Inmunoglobulinas: normales. Vitaminas liposolubles: normales. TSH normal. Estudio de orina y heces (pH, α -1-antitripsina, elastasa fecal): sin alteraciones

REFLEXIÓN

Nos encontramos ante una paciente que presenta desnutrición leve secundaria a enfermedad crónica de

base, en concreto una cardiopatía congénita tipo CIA-OS con repercusión hemodinámica; ello incrementa la morbilidad de su cardiopatía de base además de poder alterar la indicación y los resultados de la cirugía⁽¹⁾. La CIA es una cardiopatía congénita que asocia un riesgo nutricional bajo al diagnóstico, pero evolutivamente puede condicionar un aumento de la desnutrición por causar fatiga durante las tomas, ingesta inadecuada en cantidad e incluso vómitos. De hecho, la CIA asocia desnutrición en un alto porcentaje de casos⁽²⁾. La valoración nutricional realizada en estos pacientes de forma precoz y rutinaria, con especial importancia en momentos clave (diagnóstico, cirugía y descompensaciones), puede permitir el reconocimiento de la malnutrición y facilitar la identificación y el manejo de los problemas que esta ocasiona⁽³⁾.

En los pacientes con riesgo nutricional bajo, se estiman unos requerimientos de aporte en torno al 120% para la velocidad normal de ganancia de peso, es decir unas 90-100 kcal/kg⁽⁴⁾. En el caso clínico que nos ocupa, la ingesta media descrita debería ser suficiente (125 kcal/kg/día). Si pese a aportar una cantidad de calorías adecuada, el paciente no responde con ganancia ponderal, deberíamos investigar causas no relacionadas con su cardiopatía: un trastorno gastrointestinal (reflujo gastroesofágico, enteropatía), un descenso sérico de Na⁺ secundario a pérdida urinaria excesiva y/o un trastorno de origen prenatal⁽³⁾. En nuestra paciente, coexisten varias de estas situaciones: el hecho de que presente un retraso motor dificulta el aumento de las cantidades y, por otro lado, la existencia de un RGE y la posibilidad de que presente una APLV no IgE mediada nos limita en la elección de la fórmula. Mantener la lactancia materna sería lo indicado en estos pacientes, pero en el caso de que no sea posible o suficiente la leche materna, las fórmulas poliméricas hipercalóricas para lactantes son un complemento o alternativa útil para este tipo de pacientes con cardiopatía pendientes de cirugía correctora⁽⁵⁾. Sin embargo, no siempre se pueden indicar, por ejemplo en el caso de la presencia de APLV no IgE mediada, y tendríamos que optar por fórmulas extensamente hidrolizadas o elementales, valorando si añadir módulos de suplementos calóricos. Por otro lado, aunque la vía de elección para la alimentación es la oral, cuando se precisa de una recuperación nutricional más acelerada ante una cirugía cardíaca próxima, es recomendable mantener durante el día la vía oral y completar la nutrición por la noche mediante sonda nasogástrica⁽⁴⁾. En todo caso, es importante un seguimiento periódico del paciente para reevaluar la situación nutricional y el

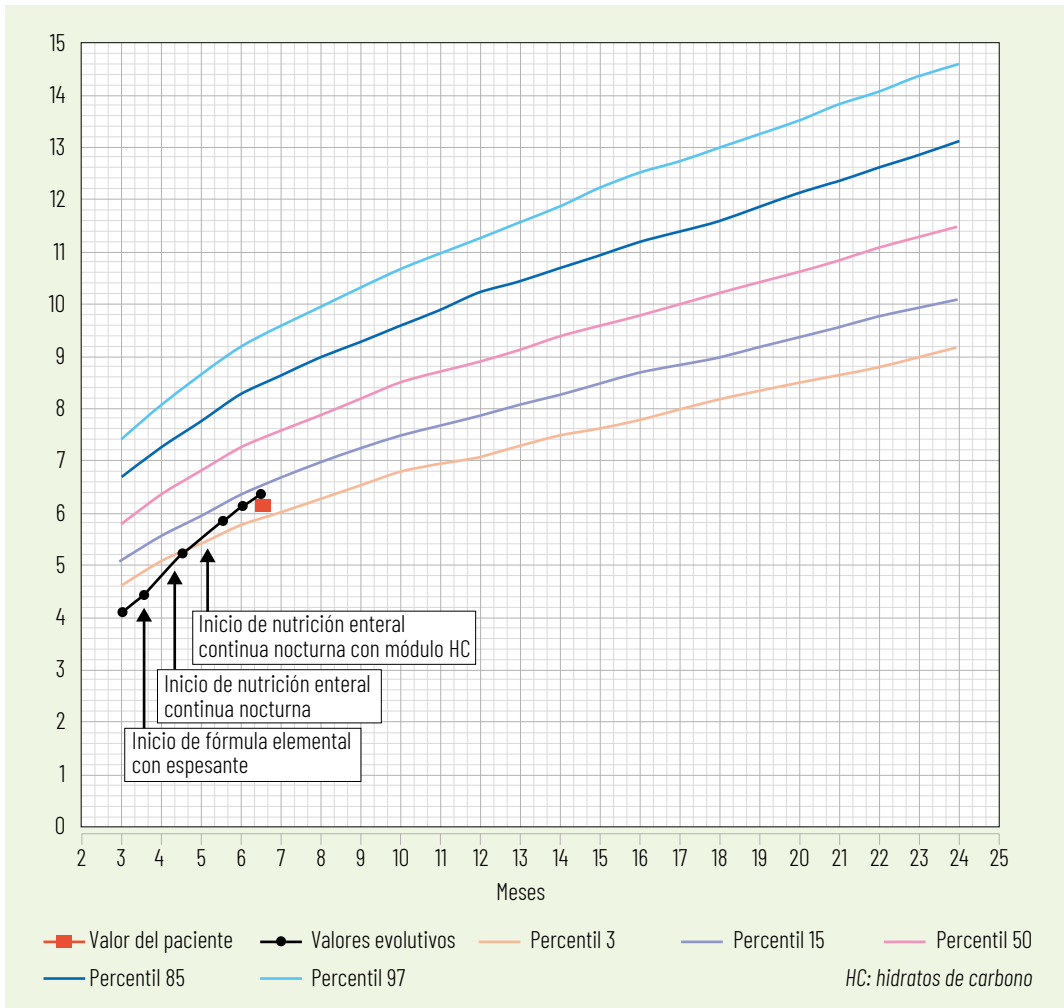


FIGURA 1. Evolución ponderal de la paciente, evidenciándose la recanalización de peso tras el inicio de fórmula elemental y soporte nutricional.

cambio de sintomatología digestiva con las diferentes fórmulas que se propongan.

EVOLUCIÓN

Dada la desnutrición presentada por la paciente, la necesidad de mantener aportes calóricos en torno a 100 kcal/kg/día y la sintomatología digestiva referida por los padres (llanto e incomodidad tras las tomas, regurgitaciones y vómitos frecuentes, deposiciones líquidas), se opta por una prueba de eliminación de proteínas de leche de vaca, indicándole a la madre que retire los lác-

teos de su dieta y que el suplemento administrado sea una fórmula semielemental energética de alto contenido proteico. Valoramos a la paciente a los quince días sin observar una mejoría clara de la sintomatología digestiva y además, la madre refiere que ha suspendido la lactancia materna. En este momento la administración de las tomas es cada vez más dificultosa, oscilando el volumen de estas entre 10 y 40 ml, que le ofrecen cada 3 horas. Como se puede observar en la gráfica, se aprecia una caída del percentil de peso (Figura 1). Se decide cambiar la pauta de alimentación a fórmula a base de aminoácidos con espesante.

Dos semanas después, se evalúa a la paciente y se observa leve mejoría ponderal. La familia refiere franca mejoría sintomática y aumento de la ingesta a 8 tomas de 40-50 ml.

Peso: 3.860 g (< P1, -2,96DE). Talla: 56,5 cm (P11, -1,21DE). PC: 37,6 cm (P10, -1,27DE). IMC: 12,09 kg/m² (< P1, -3,12DE). SC: 0,24 m². Índice de Waterlow (peso): 77,70%. Índice de Waterlow (talla): 95,73%. Índice nutricional (Shukla): 71,44%.

Se decide optimizar el aporte añadiendo un módulo de hidratos de carbono a las tomas (2,4 g en cada toma) con el objetivo de ir aumentando la ingesta hasta 450 ml al día (330 kcal/día, 85 kcal/kg/día).

A los 4 meses es valorada por el Servicio de Cardiología que indica necesidad de mayor aporte nutricional ante la eventualidad de corrección quirúrgica a corto plazo. Se decide colocación de sonda nasogástrica e inicio de nutrición enteral nocturna con una fórmula elemental a base de aminoácidos sin espesante, manteniendo las tomas diurnas y consiguiendo un aporte calórico de 500 kcal/día (105 kcal/kg/día).

Al cabo de un mes, se realiza nueva valoración, objetivándose mejoría en los índices nutricionales. Peso: 5.530 g (P3, -1,91DE). Longitud: 59,4 cm (P1, -2,23DE). PC: 40,3 cm (P15, -1,02DE). IMC: 15,67 kg/m² (P21, -0,81DE). Índice de Waterlow (peso): 96,47%. Índice de Waterlow (talla): 92,28%. Índice nutricional (Shukla): 85,86%.

Se intenta optimizar el aporte calórico por lo que se añade un módulo nutricional a base de hidratos de carbono a la nutrición enteral nocturna (ver [Figura 1](#)).

Actualmente la paciente está pendiente de corrección quirúrgica, estando prevista su realización en plazo breve.

BIBLIOGRAFÍA

1. Natarajan G, Reddy Anne S, Aggarwal S. Enteral feeding of neonates with congenital heart disease. *Neonatology*. 2010; 98(4): 330-6.
2. Ardura J. Factores de riesgo cardiovascular y hábitos saludables en la edad pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 58(5): 409-10.
3. Solar Boga, A, Ávila Álvarez, A. Evaluación y seguimiento nutricional del niño con cardiopatía. En: Rueda Núñez F, ed. *Cardiología Pediátrica en Atención Primaria. Conceptos, preguntas y respuestas*. 1ª ed. A Coruña: Casitérides; 2009. p. 67-72.
4. Redecillas S. Nutrición el paciente con cardiopatías. En: Segarra Cantón, O, Redecillas Ferreiro S, Clemmante Bautista S, eds. *Guía de Nutrición Pediátrica Hospitalaria*. 5ª ed. Madrid: Ergon; 2022. p. 122-6.
5. Mehta NM, Compher C; A.S.P.E.N. Board of Directors. A.S.P.E.N. Clinical Guidelines: nutrition support of the critically ill child. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2009; 33(3): 260-76.

Tratamiento nutricional en el niño mayor con cardiopatía congénita compleja

Marta Germán Díaz, Elena Montañés Delmás

RESUMEN

La enfermedad de Danon es un trastorno genético muy poco frecuente que tiene un patrón de herencia autosómico dominante ligado al X. Se caracteriza por la tríada: miocardiopatía + miopatía + discapacidad intelectual, aunque los pacientes afectos pueden presentar también síntomas a otros niveles (respiratorio, gastrointestinal o alteraciones visuales). Los síntomas y signos aparecen más precozmente en varones, ya en la infancia o la adolescencia. La miocardiopatía es el síntoma más común de la enfermedad en varones. La mayoría de ellos presentan una miocardiopatía hipertrófica, que puede evolucionar hacia un fallo cardíaco y una muerte prematura. Se piensa que el daño muscular se debe a la acumulación de vacuolas autofágicas en el músculo como consecuencia de la mutación del gen LAMP2, que codifica la proteína asociada a la membrana lisosomal 2. El seguimiento y abordaje nutricional de estos pacientes es fundamental, especialmente en el caso de aquellos que presenten síntomas de insuficiencia cardíaca o fallo cardíaco progresivo y se plantee la realización de un trasplante cardíaco.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Antecedentes personales

- Estudiado a los 18 meses en consulta de Neurología Infantil por hipotonía y elevación de CPK. Sospecha de miopatía.
- Inicio de seguimiento por parte de Cardiología Infantil a los 10 años por soplo, con diagnóstico de

miocardiopatía hipertrófica. En tratamiento con atenolol desde entonces.

- Realización de biopsia muscular a los 12 años, con hallazgos histológicos compatibles con enfermedad de Danon. Confirmación genética mediante panel de genes relacionados con enfermedades neuromusculares (mutación en el gen LAMP2).
- Implante de desfibrilador automático implantable (DAI) a los 12 años.
- Episodio de accidente cerebrovascular agudo (ACVA): ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral media izquierda de origen cardioembólico, a los 14 años, que se resolvió con tratamiento trombolítico local de urgencia sin secuelas a nivel neurológico. Tratamiento con anticoagulación oral desde entonces.

Situación clínica actual

Desde el episodio del ACVA refiere encontrarse más cansado, con empeoramiento de su clase funcional. No refiere disnea ni episodios de síncope, palpitaciones ni dolor torácico. Pero sí que se objetiva un deterioro progresivo y rápido de la función ventricular y datos indirectos de presiones pulmonares aumentadas, por lo que se inicia tratamiento para la insuficiencia cardíaca con espironolactona, valsartán y furosemida. Se decide también realizar estudio para su inclusión en lista de trasplante cardíaco (ergoespiometría, cateterismo cardíaco diagnóstico y analítica pretrasplante) y se inicia un programa de rehabilitación cardíaca.

Además de la astenia, también refiere desde el ACVA sensación de disfagia, con algún episodio de atragantamiento, especialmente con sólidos. Niega disfagia para

líquidos. En relación con esto, ha reducido su ingesta por temor a atragantarse, con estancamiento ponderal en los últimos meses. Nunca ha recibido suplementos nutricionales ni ha tenido dispositivos de nutrición enteral. Ganancia ponderal adecuada, con valores de índice de masa corporal (IMC) por encima del p50 hasta los 13 años.

No refiere dolor abdominal, diarrea ni otros síntomas digestivos. Realiza deposición cada 24-48 horas, de consistencia habitual, sin productos patológicos.

Dieta actual

Realiza una dieta libre sin restricciones, aunque los padres refieren que ha reducido la cantidad de la ingesta en los últimos meses y hay ciertos alimentos que le cuesta más comer, como la carne. Intentan ofrecerle alimentos de textura blanda o fácil masticación. No le gustan los triturados.

Recordatorio de dieta de 24 horas

- Desayuno: un vaso de leche entera con cacao en polvo y 4-5 galletas tipo María.
- Media mañana: no suele comer nada.
- Comida: un plato de la comida familiar (pasta con tomate y carne picada; lentejas con verdura y pollo; cocido, paella...). Toma una ración pequeña, equivalente a un plato de postre. No suele tomar pan. Ocasionalmente después de comer se toma un yogur de sabor, pero no siempre.
- Merienda: medio sándwich de jamón cocido o pavo, o un vaso de leche entera con cacao en polvo.
- Cena: un trozo de tortilla de patata o un filete de merluza con patatas fritas o sopa. Tampoco come pan. Y de postre a veces toma un yogur o un plátano.

No suele picotear entre horas. Tampoco suele tomar refrescos o zumos envasados, salvo en ocasiones especiales.

Exploración física

Buen estado general. Bien hidratado y perfundido. Delgado, con aspecto distrófico. No edemas periféricos evidentes. Normocoloreado. No lesiones en piel. Auscultación pulmonar: normal. Precordio hiperdinámico con aumento del área; se palpa P2. Auscultación cardíaca: rítmico, no soplos evidentes, P2 reforzado, no extratonos. Abdomen blando y depresible, no distendido, no hepatomegalia. Pulsos normales, simétricos. Desarrollo puberal completo. Estadio de Tanner: V.

Antropometría

- **Peso:** 54,5 kg (P28, -0,57DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- **Talla:** 179 cm (P88, 1,16DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- **IMC:** 17 kg/m² (P7, -1,49DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- **Perímetro braquial:** 19 cm (< P1, -2,57DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- **Pliegue tricipital:** 6,5 mm (P5, -1,66DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].
- **Pliegue subescapular:** 6 mm (P3, -1,85DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

Pruebas complementarias

- **Hemograma:** sin alteraciones.
- **Coagulación:** tiempo de protrombina 18.2 seg; actividad de protrombina 50%; INR 1,63; TTPa 29 seg; fibrinógeno 395 mg/dl.
- **Bioquímica:** elevación de transaminasas (GPT: 217 U/L; GOT: 288 U/L) y CPK (1370 U/L). Resto sin alteraciones.
- **Perfil férrico y nutricional:** sin alteraciones.
- **Pro-BNP:** 5730.
- **Ecocardiograma:** no derrame pericárdico. Mínimos datos de congestión venosa sistémica. AD normal. Al levemente dilatada. Válvulas AV de implantación, morfología y flujos normales. Se objetiva el electrodo del desfibrilador en VD sin imágenes obvias adheridas. IT leve central perielectrodo. IM leve. VD levemente hipertrófico con función sistólica disminuida. VI con hipertrofia concéntrica severa. Músculos papilares distorsionados e hipertróficos. Disfunción sistólica global moderada-grave (FEVI: 35%). Disfunción diastólica del VI con patrón restrictivo. Válvulas aórtica y pulmonar de morfología y flujos normales.
- **Videofluoroscopia de la deglución:** no se objetivan alteraciones de la eficacia ni de la seguridad con ninguna de las texturas ofrecidas (líquido, néctar, pudín).
- **Endoscopia digestiva superior:** sin alteraciones, con biopsias de esófago, estómago y primera porción duodenal normales.

REFLEXIÓN

Nos encontramos ante un paciente con una miocardiopatía en situación de insuficiencia cardíaca, con una disfunción biventricular moderada grave, cuya situación clínica se ha deteriorado de forma rápida y progresiva

en los últimos meses, y en el que se plantea la realización de un trasplante cardíaco. Su situación nutricional también ha empeorado como consecuencia, en parte, de una reducción de la ingesta, evidenciándose en un estancamiento ponderal y una caída del percentil del IMC en los últimos meses.

En la insuficiencia cardíaca avanzada se produce un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica crónica como mecanismo compensatorio, caracterizado por la estimulación del sistema nervioso simpático, que puede condicionar un aumento del gasto metabólico y a la vez influir en un uso inadecuado de los nutrientes⁽¹⁾. A su vez, puede existir ligera disminución en la absorción de aminoácidos y grasa, como consecuencia del edema que existe a nivel intestinal. Todo esto condiciona que se trate de pacientes con un alto riesgo nutricional, en los que un abordaje y soporte nutricional adecuado va a ser fundamental.

Está demostrado que la desnutrición en el momento de la cirugía cardíaca se asocia a un peor pronóstico clínico, con estancias hospitalarias y en cuidados intensivos más prolongadas, mayor tasa de infección y de complicaciones posquirúrgicas, así como mayor mortalidad entre los pacientes con peor estado nutricional^(2,3). En el caso de los pacientes sometidos a trasplante cardíaco, también se ha visto que los pacientes desnutridos tienen mayor riesgo de mortalidad tanto después de la realización del trasplante, como durante su estancia en lista de espera^(4,5).

La valoración nutricional de estos pacientes puede resultar difícil, pues hay que tener en cuenta que tanto el peso como el IMC pueden estar artefactados en pacientes con edemas o con megalias significativas. Los métodos de medición de la composición corporal, como la bioimpedancia eléctrica, pueden ser útiles en esos casos, permitiéndonos realizar una estimación más precisa de la masa magra. Existen ya varias publicaciones que destacan el valor pronóstico de las mediciones realizadas por bioimpedancia en pacientes que son sometidos a cirugía cardíaca^(6,7).

EVOLUCIÓN

Dado que la ingesta de nuestro paciente era muy escasa, pero se había descartado razonablemente un trastorno de disfagia con las pruebas complementarias realizadas y tenía un tracto gastrointestinal normofuncionante, se decidió optar por la suplementación oral

con una fórmula polimérica hipercalórica (1,5 kcal/ml). Además de ofrecerle recomendaciones para incrementar el aporte calórico de la dieta de forma natural.

Tras completar el programa de rehabilitación cardíaca su situación funcional mejoró notablemente y el paciente refería encontrarse mejor. La ingesta también mejoró y el miedo a atragantarse con ciertos alimentos se redujo notablemente en los meses siguientes.

Se reevalúa en consulta a los 6 meses de la revisión anterior, evidenciándose una ganancia ponderal de 6 kg en este tiempo, sin presentar edemas u otros datos de sobrecarga de volumen (Figura 1). Como la ingesta había mejorado notablemente, se decide suspender la suplementación oral.

Sin embargo, 5 meses más tarde, el paciente ingresa por aparición de edemas en miembros inferiores. Se inicia tratamiento diurético intravenoso y se administra un ciclo de tratamiento con levosimendán. Sin embargo, en los días siguientes presenta un empeoramiento progresivo, con datos de descompensación de insuficiencia cardíaca (progresión de los edemas, oliguria) y clínica de bajo gasto (astenia, hiporexia, sudoración con la ingesta). En el ecocardiograma se constata una disminución de la FEVI hasta el 5-10%, por lo que ingresa en Cuidados Intensivos.

Se realiza nueva valoración nutricional, con los siguientes valores antropométricos:

- Peso: 60 kg (P34, -0,42DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- Talla: 180 cm (P77, 0,73DE) (Carrascosa *et al.* 2017).
- IMC: 18,52 kg/m² (P17, -0,97DE) (Carrascosa *et al.* 2017).

Sin embargo, en la bioimpedancia eléctrica presenta datos de desnutrición grave y sobrecarga de líquidos, con un valor de ángulo de fase muy por debajo del límite normal para su edad y una masa celular muy baja (Figura 2).

Por su parte, en la analítica sanguínea, presenta ferropenia, hipovitaminosis D grave y una prealbúmina baja (8 mg/dl).

Se intensifica el tratamiento diurético por parte de Cuidados Intensivos y se reinicia el soporte nutricional oral. Se pauta la dieta basal hospitalaria (de aproximadamente 2.000 kcal) + suplementación con una fórmula hipercalórica (1,5 kcal/ml), polimérica normoproteica de adultos (1-3 envases al día, según la ingesta).

A la semana de su ingreso, se reevalúa, presentando una pérdida de peso marcada (de unos 6 kg), que se relaciona con el tratamiento diurético intensivo, pues los edemas se habían resuelto. Sin embargo, la ingesta

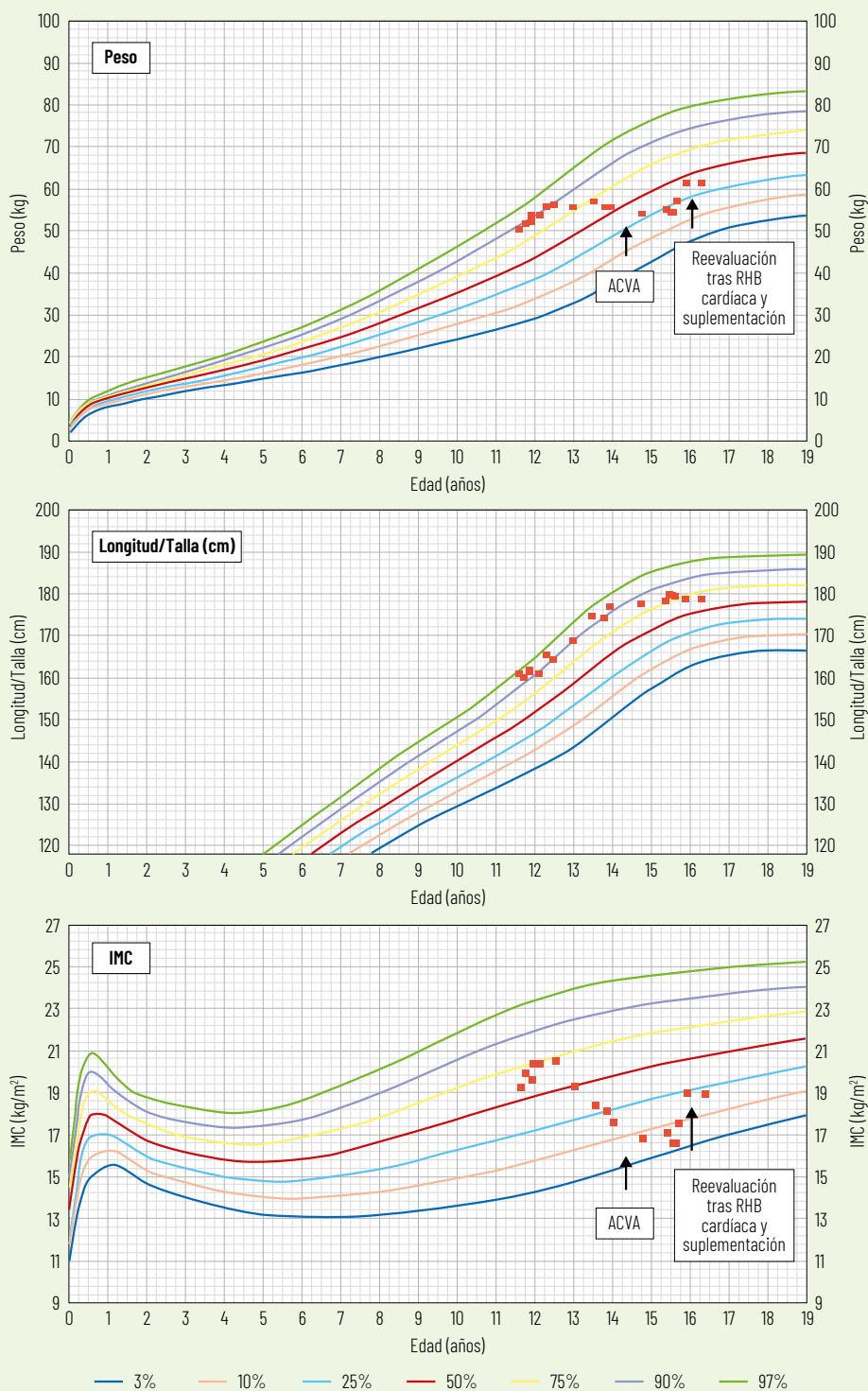


FIGURA 1. Gráficas de peso, talla e IMC.

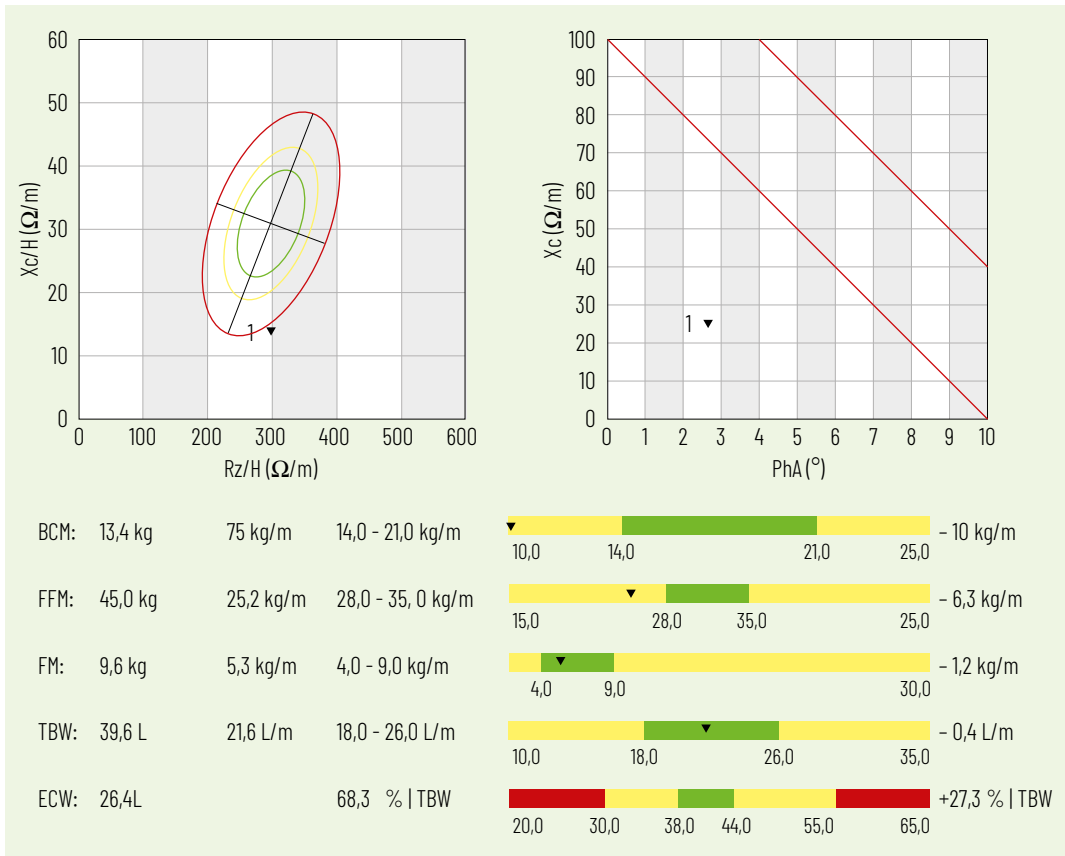


FIGURA 2. Resultado de la bioimpedancia eléctrica.

oral seguía siendo muy escasa. Tomaba 3 envases al día de la fórmula hipercalórica (lo que suponían unas 900 kcal), pero apenas comía nada más. Por lo que se decide colocar una sonda nasogástrica para iniciar nutrición enteral continua nocturna. A continuación, el paciente es trasladado a la Unidad Coronaria de Adultos para colocación de un dispositivo de asistencia ventricular.

Tras el traslado, sufre un shock cardiogénico, por lo que se conecta a un sistema de ECMO central y presenta una neumonía aspirativa. Todo esto conlleva que se suspenda la nutrición enteral y se inicie soporte con nutrición parenteral, que recibe durante 5 días, con un aporte calórico de 1.500 kcal/día y restricción de volumen.

Una vez estabilizada de nuevo la situación, se reinicia nutrición enteral continua a través de SNG con fórmula polimérica hipercalórica e hiperproteica. Se aumenta de forma progresiva el ritmo hasta alcanzar los

60 ml/h [que suponen un aporte calórico diario de 2.160 kcal y 108 g de proteínas (2 g/kg/día)]. Sin embargo, a los pocos días el paciente sufre un empeoramiento brusco en el contexto de una sepsis por neumonía necrotizante con un cuadro de coagulación intravascular diseminada, que provoca su fallecimiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Carro A, Panisello JA, Coats AJS. Estado nutricional en insuficiencia cardíaca avanzada y receptores de trasplante cardíaco. *Rev Esp Cardiol.* 2017; 70: 626-8.
- Cañedo Villarroya E, Blanca García JA, Germán Díaz M. Nutrición en el niño con necesidades especiales por enfermedad crónica (oncología, nefrología, cardiología). En: SEGHN, ed. *Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.* 5ª ed. Madrid: Ergon. 2021. p. 873-86.

3. Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol*. 2013; 28: 122-9.
4. Barge-Caballero E, García López F, Maroza-Rivas R, Barge-Caballero G, Couto-Mallón D, Paniagua-Martín MJ, et al. Valor pronóstico del índice de riesgo nutricional en receptores de trasplante cardíaco. *Rev Esp Cardiol*. 2017; 70: 639-45.
5. Davies RR, Haldeman S, McCulloch MA, Gidding SS, Pizarro, C. Low body mass index is associated with increased wait-list mortality among children listed for heart transplant. *J Heart Lung Transplant*. 2015; 34: 1462-70.
6. Marino LV, Griksaitis MJ, Pappachan JV. Preoperative bioelectrical impedance predicts intensive care length of stay in children following cardiac surgery. *Cardiol Young*. 2018; 28(5): 779-82.
7. Shime N, Ashida H, Chihara E, Kageyama K, Katoh K, Yamagishi M, et al. Bioelectrical impedance analysis for assessment of severity of illness in pediatric patients after heart surgery. *Crit Care Med*. 2002; 30: 518-20.

Abordaje nutricional del niño quemado



7

Rafael Martín Masot, Encarnación Torcuato Rubio, Víctor Manuel Navas López

RESUMEN

El paciente pediátrico quemado es un sujeto de alto riesgo nutricional, cuyo riesgo aumenta en función del porcentaje de superficie corporal afectada. Estos pacientes tienen un gasto energético basal aumentado además de un catabolismo incrementado, lo que conlleva una gran pérdida de masa muscular y peso, así como un estado proinflamatorio con alteración de la función inmunológica⁽¹⁾. Por ello el soporte nutricional es un pilar fundamental dentro del abordaje terapéutico de estos pacientes debiendo cubrir necesidades tanto calóricas como de macro y micronutrientes⁽²⁾.

La importancia de este caso radica en el abordaje nutricional precoz del paciente quemado, instaurándose una nutrición individualizada con alto contenido en proteínas desde el inicio, lo que contribuye a la regeneración cutánea eficaz, disminución del riesgo de infecciones de la herida quirúrgica, descenso de los tiempos de ingreso y del riesgo de mortalidad.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Varón de 13 años, previamente sano, que acude a Urgencias de un hospital de tercer nivel trasladado por el 061 tras sufrir quemaduras dérmicas superficiales y profundas en cara, brazo, antebrazo y mano derechas, abdomen y pierna derecha, que corresponden al 30% de su superficie corporal según la regla de Lund-Browder. Dada la situación clínica del paciente, con afectación del estado general, y la localización de las quemaduras, se decide intubación orotraqueal y manejo inicial en UCIP. En las primeras horas del manejo hospitalario se realiza desbridamiento de las heridas bajo sedación pro-

funda, colocación de apósitos biosintéticos y reposición hidroelectrolítica intravenosa.

Se realiza una valoración nutricional inicial en las primeras 24 horas de ingreso, atendiendo al peso y tallas referidos por la familia: peso 49,3 kg (P42, -0,20DE, Carrascosa *et al.* 2010), talla 158 cm (P49, -0,02DE, Carrascosa *et al.* 2010), IMC: 19,60 kg/m² (P70, 0,52DE, OMS 2006/2007), índice de Waterlow (peso) 98,31%, índice de Waterlow (talla) 100,69%, índice nutricional (Shukla) 97,64%, superficie corporal 1,48 m² (Fórmula de Du Bois). Dada la no disponibilidad de calorimetría indirecta, se realiza una estimación de los requerimientos de energía mediante la fórmula de Gavelston, que tiene en cuenta la superficie corporal total (SCT) y la superficie corporal quemada (SCQ), siendo la fórmula para niños mayores de 12 años del gasto energético total (GET) = 1.500 kcal/m² de SCT + 1.500 kcal/m² de SCQ, obteniéndose un GET de 2.880 kcal totales/día para nuestro paciente.

En previsión de dificultad para alcanzar kilocalorías totales necesarias durante los primeros días de ingreso e imposibilidad de alimentación oral, se inicia NP hipocalórica con alto contenido en proteínas (3 g/kg/día) las primeras 24 horas y nutrición enteral trófica por sonda nasogástrica inicialmente, que posteriormente tuvo que colocarse transpilórica para mejorar la tolerancia.

En las primeras horas de ingreso destaca analíticamente hiperglucemia con valores de glucosa en 180 mg/dl (valor normal: 60-100 mg/dl) e hipoproteinemia de 5,10 g/dl (valor normal: 5,70-8,20 g/dl) con hipoalbuminemia de 2,70 g/dl (valor normal: 3,80-5,40 g/dl), además de elevación de reactantes de fase aguda. A las 72 horas de ingreso se realiza analítica sanguínea con perfil nutricional destacando empeoramiento de la hipoproteinemia e hipoalbuminemia, llegando a valores de 4,02 g/dl y

1,55 g/dl, respectivamente, y déficit de vitamina D con cifras en 18,7 ng/ml (valor normal: 20-60 ng/ml) con niveles adecuados del resto de vitaminas liposolubles, por lo que se inicia suplementación con 600 UI/día de vitamina D, suplementos de zinc a razón de 25 mg/día y un complejo multivitamínico que incluía vitamina C. Así mismo, también se objetiva déficit de inmunoglobulina G, con cifras en 167 mg/dl (valor normal: 540-1.330 mg/dl) y de inmunoglobulina M, con cifras en 37 mg/dl (valor normal 39-142 mg/dl).

Desde el punto de vista quirúrgico, precisa curas bajo sedación profunda cada 48 horas y presenta mala evolución de la quemadura de muslo y pierna derecha, precisando injerto de dicha zona con piel autóloga a los 15 días de ingreso, con buena evolución posterior.

Desde el punto de vista nutricional, dada la mejoría del paciente durante los primeros días, se inicia alimentación por boca y se puede progresar en el volumen de nutrición enteral por sonda con fórmula polimérica hipercalórica e hiperproteica, Fresubin HP Energy Fibre (1,5 kcal/ml, con 20% de kcal en forma de proteínas y el 50% del total de grasas en forma de MCT), para completar aporte calórico, permitiendo retirada de NP al 7º día de ingreso. Tras una semana de ingreso se realiza balance ureico nitrogenado (BUN) obteniendo un valor de +4%.

Durante su estancia en planta de hospitalización se realiza seguimiento nutricional estrecho, manteniendo alimentación oral durante el día con dieta hiperproteica consensuada con servicio de Dietética, suponiendo un aporte de proteínas de 1,9 g/kg/día y NEDC nocturna con Fresubin HP Energy Fibre (600 ml al día que suponen 900 kcal extras, 45 g de proteína total y 0,9 g/kg/día de proteínas) para asegurar la adecuada cobertura de los requerimientos energéticos y proteicos, y disminuir el tiempo de ayuno necesario previo a la realización de las curas y procedimientos quirúrgicos. No obstante, a pesar de la suplementación nocturna, dado los tiempos de ayuno prolongados, presenta pérdida ponderal (peso: 46,8 kg, P30, -0,53DE, Carrascosa *et al.* 2010) y continúa con cifras bajas de albúmina, por lo que se añaden 200 ml de fórmula polimérica hiperproteica e hipercalórica durante el día (20% del total de kcal de proteínas, que suponen 15 g de proteína total y 0,3 g/kg/día de proteína), consiguiendo un total de aporte proteico de 3,1 g/kg/día con lo que presenta recuperación ponderal progresiva (peso: 49 kg, P36, -0,37DE, Carrascosa *et al.* 2010) y mejoría analítica, permitiendo retirar NEDC nocturna.

Tras 40 días de ingreso hospitalario con buena evolución de las heridas y la zona injertada, se procede al alta manteniendo un suplemento diario de 200 ml de Fresubin HP Energy Fibre.

REFLEXIÓN

El gran quemado supone un reto nutricional para el pediatra gastroenterólogo. Hay una serie de amenazas que hay que evaluar al ingreso, como el estado nutricional previo, el tiempo de ingreso estimado en función de la afectación o si el paciente presenta situación crítica que requiera su ingreso en UCIP, pues todo ello va a conformar un escenario particular que debe individualizar la tarea del médico que atiende al paciente.

Los requerimientos energéticos aumentan en mayor medida que en el adulto, hasta un 130-140% los valores habituales. La respuesta hipermetabólica es comparable a la observada en adultos, aunque las reservas de energía son relativamente limitadas cuando se comparan a las del adulto. El estado hipermetabólico producido por la quemadura genera una liberación de hormonas catabólicas (adrenalina, cortisol, glucagón...) que deriva en un estado de catabolismo proteico y pérdida de masa muscular. Las pérdidas de nitrógeno serán excretadas por orina, pero también habrá pérdidas proteicas a través de la herida o como consecuencia de las intervenciones quirúrgicas. Además, se produce una secreción de prostaglandinas y de citocinas proinflamatorias, como interleucina-1 y factor de necrosis tumoral, que intervienen en la respuesta metabólica del paciente quemado. Los requerimientos proteicos, por tanto, aumentan, siendo la recomendación actual^[3] la de incrementar la ingesta proteica hasta 3 g/kg/día, salvo en pacientes con problemas renales. Evidencias, sobre todo de estudios en adultos, reportan un discreto beneficio en la ganancia de peso, tasa de infecciones e incluso en la supervivencia, sin una mejoría clara en la estancia hospitalaria^[4]. En nuestro paciente se decidió por instaurar una fórmula polimérica hipercalórica hiperproteica, con un 20% del total de kilocalorías en forma de proteínas (lo que supone un balance de kilocalorías proteicas/gramo de nitrógeno < 115), y un 50% del total de grasas en forma de MCT. En nuestro caso, ante la dificultad de encontrar una fórmula pediátrica de dichas características, se optó por utilizar una fórmula diseñada para mayores de 10 años, generalmente adultos, que permitía incorporar este extra de proteínas en la fórmula.

Otra de las barreras que hay que afrontar, como ocurrió en nuestro caso, es la de los tiempos de ayuno derivados de las intervenciones quirúrgicas frecuentes en estos pacientes, posibilidad de sepsis o inestabilidad hemodinámica. La nutrición enteral (NE) es de elección, mediante sonda nasogástrica o transpilórica, siendo en ocasiones necesario iniciar nutrición parenteral (NP), que se considera segura en estos pacientes⁽⁵⁾. En nuestro paciente se administró de forma transitoria una NP hipocalórica y con alto contenido en proteínas como suplemento, pues no se conseguían las kilocalorías calculadas mediante NE. Para hacer frente a los tiempos de ayuno prolongados (pues al paciente se le realizaban curas o intervenciones en la franja entre las 08.00 y las 12.00 horas de la mañana) se administró NE a débito continuo hasta la hora máxima fijada por anestesia para conservar las horas de ayuno necesarias.

Por otra parte, es importante que la intervención nutricional sea precoz. Estudios previos^(6,7) han mostrado mayor beneficio en el tiempo de ingreso hospitalario, reducción de peso o incluso mortalidad durante el ingreso hospitalario. Además, ayuda a preservar la motilidad intestinal y previene la traslocación bacteriana. Se recomienda un abordaje en las primeras 24 horas del ingreso, reportando algunos autores beneficio en el inicio de la NE incluso en las primeras 4 horas cuando la superficie quemada es mayor del 10%⁽⁸⁾. En nuestro caso no se pudo iniciar en las primeras 4 horas en UCIP, consiguiéndose NE trófica en las primeras 24 horas.

Hay evidencia de que el metabolismo de un paciente quemado se acelera en gran medida con mayores requerimientos de energía, carbohidratos, proteínas, grasas, vitaminas, minerales y antioxidantes, aunque existe cierta controversia sobre la aplicabilidad clínica de la adición de algunos de ellos, como por ejemplo la adición de glutamina o arginina a las soluciones de NP o de modo independiente en NE. En casos de quemaduras superiores al 20% algunos autores recomiendan suplementación con glutamina, no existiendo evidencia de la suplementación con arginina⁽⁸⁾. En nuestro paciente, se inició suplementación oral con glutamina a 0,5 g/kg de peso, además de suplementación con vitamina D3, zinc, y un complejo multivitamínico que incluía vitamina C, también recomendados en casos de elevada superficie corporal quemada.

Es fundamental la monitorización nutricional del paciente, sobre todo en casos graves o con tiempo de ingreso prolongado, como en nuestro caso. El balance nitrogenado se utiliza como medición del cambio de pro-

teínas en el cuerpo, de modo que, si hay más nitrógeno excretado que ingerido, la ingesta proteica puede ser insuficiente, y si se mantiene en el tiempo puede llevar al paciente a la desnutrición, además de una cicatrización deficiente de las heridas o una mayor susceptibilidad a las infecciones⁽⁹⁾. Se han descrito tiempos de respuesta hipercatabólica y aumento del gasto energético (proporcionales a la lesión) de hasta 12-24 meses tras el evento⁽¹⁰⁾, por lo que su seguimiento ambulatorio puede ser importante de cara a la mejora en el pronóstico, capacidad funcional y calidad de vida, siendo el seguimiento en consulta centrado en pliegues, parámetros antropométricos, bioquímicos y monitorización dietética.

EVOLUCIÓN

Tras el alta hospitalaria continúa seguimiento nutricional en consultas externas de Gastroenterología y Nutrición Infantil, objetivándose buena evolución ponderoestatural en visitas sucesivas. Así mismo, se realiza valoración analítica nutricional advirtiendo recuperación total en cifras de albúmina y normalidad de niveles de vitaminas liposolubles.

CONCLUSIÓN

La instauración de un soporte nutricional precoz e intensivo es crucial para mejorar el pronóstico de los pacientes quemados. Es necesario que se realicen estudios a gran escala para dirimir la importancia de elementos como la glutamina o la arginina, actualmente de evidencia discutida. El seguimiento estrecho durante el ingreso hospitalario y posteriormente tras el alta se muestra fundamental, teniendo en cuenta la idiosincrasia de esta patología y sus particularidades nutricionales. El pediatra gastroenterólogo cobra gran importancia en la monitorización del paciente, siendo necesario un enfoque transdisciplinar para el éxito nutricional del paciente, sometido a diversas amenazas para conseguirlo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clark A, Imran J, Madni T, Wolf SE. Nutrition and metabolism in burn patients. *Burns Trauma*. 2017; 5: 11.
2. Abdullahi A, Jeschke MG. Nutrition and anabolic pharmacotherapies in the care of burn patients. *Nutr Clin Pract*. 2014; 29(5): 621-30.

3. Rousseau AF, Losser MR, Ichai C, Berger MM. ESPEN endorsed recommendations: nutritional therapy in major burns. *Clin Nutr* (Edinburgh, Scotland). 2013; 32: 497-502.
4. Hampton V, Hampton T, Dheansa B, Falder S, Emery P. Evaluation of high protein intake to improve clinical outcome and nutritional status for patients with burns: a systematic review. *Burns*. 2021; 47(8): 1714-29.
5. Dylewski ML, Baker M, Prelack K, Weber JM, Hursey D, Lydon M, et al. The safety and efficacy of parenteral nutrition among pediatric patients with burn injuries. *Pediatr Crit Care Med*. 2013; 14(3): e120-5.
6. Valentini M, Segnanfredo FB, Fernandes SA. Pediatric enteral nutrition therapy for burn victims: when should it be initiated? *Rev Bras Ter Intensiva*. 2019; 31(3): 393-402.
7. Khorasani EN, Mansouri F. Effect of early enteral nutrition on morbidity and mortality in children with burns. *Burns*. 2010; 36 (7): 1067-71.
8. Shahi N, Skillman HE, Phillips R, Cooper EH, Shirek GP, Goldsmith A, et al. Why Delay? Early enteral nutrition in pediatric burn patients improves outcomes. *J Burn Care Res*. 2021; 42(2): 171-6.
9. Herndon DN. *Total Burn Care*. 5th ed. Elsevier; 2017. [Internet]. [citado 17 Mayo 2022]. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/total-burn-care/9780323476614>
10. Williams FN, Jeschke MG, Chinkes DL, Suman OE, Branski LK, Herndon DN. Modulation of the Hypermetabolic Response to Trauma: Temperature, Nutrition, and Drugs. *J Am Coll Surg*. 2009; 208(4): 489-502.

Nutrición enteral en el niño crítico politraumatizado

Cristina Núñez Carretero, Laura García Fernández, César Sánchez Sánchez

RESUMEN

En los pacientes ingresados en estado crítico se producen importantes cambios a nivel metabólico y endocrinológico con el objetivo de reparar y controlar los daños acontecidos en el organismo de manera imprevista o aguda. Así pues, de forma progresiva y en muchas ocasiones solapándose los procesos, experimentan un aumento del catabolismo proteico, y una movilización del metabolismo lipídico y de la resistencia periférica a la insulina con el fin de preservar la funcionalidad previa y conseguir la reparación estructural frente al daño. Inicialmente todas estas adaptaciones son beneficiosas para proteger el organismo, pero si se prolongan en el tiempo pueden dificultar la recuperación del paciente al consumirse de forma progresiva las reservas corporales y agotar los procesos reparativos^(1,2). Por ello, iniciar un adecuado soporte nutricional, en el momento indicado, por la vía de administración correcta, con la formulación adaptada a cada situación y la monitorización nutricional específica, en todo paciente crítico resulta un pilar fundamental para conseguir una evolución clínica adecuada.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Se presenta el caso de un adolescente de 15 años, previamente sano, trasladado al Servicio de Urgencias de nuestro Centro tras sufrir un politraumatismo como consecuencia de una precipitación desde gran altura (5 pisos). En la evaluación inicial presenta adecuado nivel de consciencia, destacando a la exploración física un importante traumatismo en el macizo facial, así como

deformidad y dolor en miembros inferior derecho y superior izquierdo. Tras la estabilización inicial se realiza una TAC corporal, siendo diagnosticado de fractura mandibular compleja con pérdida de múltiples piezas dentales y fractura del complejo cigomático-maxilar izquierdo, asociadas a hematoma y enfisema subcutáneos faciales que condicionan una disminución del calibre de la vía aérea. Además, presenta múltiples fracturas óseas en acetábulo izquierdo, diáfisis de fémur derecho, rótula derecha y olécranon izquierdo.

De forma urgente, requiere intervención quirúrgica con necesidad de realización de traqueostomía por difícil acceso a la vía aérea. En dicho acto, se reparan las fracturas mandibular y de miembro inferior derecho. Posteriormente, ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) donde precisa ventilación mecánica invasiva durante cinco días y soporte vasoactivo con perfusión continua de noradrenalina durante 48 horas. En las primeras 24 horas de ingreso, desarrolla como complicación principal un síndrome compartimental del miembro superior izquierdo con rabdomiólisis e hipertransaminasemia asociadas, pero sin afectación de función renal, precisando realización de fasciotomía. En los siguientes días, el paciente sufre infección de la herida quirúrgica por *Enterobacter cloacae*, resuelta tras tratamiento antibiótico de amplio espectro prolongado.

En lo relativo al **manejo nutricional**, en el momento del ingreso se realiza una valoración inicial utilizando el último peso y talla conocidos del paciente. Se calcularon las necesidades energéticas mediante la ecuación de Schofield para peso y talla, todo ello empleando la aplicación nutricional de la Sociedad Española de Gastroen-

TABLA 1. Valoración nutricional y necesidades energéticas al ingreso

Peso (kg)	57 (P38, -0,30DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
Talla (cm)	170 (P44, -0,15DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
IMC (kg/m ²)	19,72 (P39, -0,28DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
Índice de Waterlow (peso)	95,57%
Índice de Waterlow (talla)	99,39%
Schofield (peso y talla) • Factor de actividad ligera	GEB: .1675,10 kcal/24 h GET: 2.680,17 kcal/24 h

GEB: gasto energético basal; GET: gasto energético total.

TABLA 2. Valoración nutricional y necesidades energéticas al mes de ingreso

Peso (kg)	46,3 (P7, -1,49DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
Talla (cm)	170 (P44, -0,15DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
IMC (kg/m ²)	16,02 (P3, -1,93DE) – Carrascosa <i>et al.</i> 2017
Índice de Waterlow (peso)	77,63%
Índice de Waterlow (talla)	99,39%
Schofield (peso y talla) • Factor de actividad: ligera	GEB: 1.501,21 kcal/24 h GET: 2.401,93 kcal/24 h

GEB: gasto energético basal; GET: gasto energético total.

terología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (Tabla 1). No pudieron obtenerse las medidas del perímetro braquial ni pliegues cutáneos dada la situación clínica del paciente. En esta primera valoración, todos los índices antropométricos se encontraban en el rango de normalidad.

A su ingreso en UCIP permanece a dieta absoluta durante 4 días, debido a las reintervenciones de los primeros días, tras lo que puede iniciar nutrición enteral a débito continuo por sonda nasogástrica con una fórmula polimérica hipercalórica y normoproteica, cubriendo las necesidades calóricas y proteicas del paciente en ese momento. En controles analíticos se objetivan déficit de vitamina D y ácido fólico, que se suplementan de forma individualizada.

Tras una semana de ingreso, se puede iniciar la ingesta por vía oral de líquidos y semilíquidos tras valoración por el Servicio de Foniatria, que indica pautas para una deglución segura. Durante estos días, debido

a ingesta oral escasa, se suplementa nutrición con aportes enterales continuos nocturnos por sonda. Progresivamente se puede aumentar la ingesta oral, con dieta de textura modificada en forma de purés y líquidos gelificados.

Tras un mes de ingreso, la situación clínica del paciente permite obtener un primer peso real tras el evento acontecido, objetivándose entonces una pérdida ponderal de 10,7 kg con respecto a mediciones facilitadas inicialmente. Por ello, es necesaria una nueva valoración nutricional recalculando nuevamente las necesidades energéticas y proteicas del paciente, pudiendo constatar en ese momento una malnutrición moderada aguda según el índice de Waterlow por peso (Tabla 2). Por este motivo, además de la dieta en forma de triturados, se suplementa la ingesta oral con fórmula hipercalórica e hiperproteica en forma de batidos, para ajustar ingesta calórica a las necesidades de recuperación ponderal, así

como para cubrir sus necesidades proteicas tras el inicio de la nueva dieta y los altos requerimientos debidos a su situación postquirúrgica.

REFLEXIÓN

Respecto a la valoración nutricional, en la literatura se recomienda su realización en las primeras 48 horas de ingreso, así como su reevaluación al menos semanalmente con el objetivo de identificar de forma precoz a los pacientes con riesgo de malnutrición^(1,3). El caso presentado pone de manifiesto la importancia de repetir periódicamente estas valoraciones, dado su componente dinámico, pues en un mes la situación de un paciente crítico puede variar significativamente y pasar de un estado nutricional óptimo a presentar una malnutrición importante.

Para el cálculo de las necesidades energéticas, el *gold standard* es la calorimetría indirecta. En caso de no estar disponible, se recomienda utilizar la fórmula de Schofield para peso y talla sin aplicar ningún factor de estrés en el momento agudo, ya que son inexactos y pueden conducir a sobre o infraalimentar a los pacientes, teniendo ambos efectos deletéreos sobre su recuperación. Tras esta fase aguda, sí será necesario tener en cuenta dichos factores de estrés^(1,3).

En relación con el momento de iniciar la nutrición enteral, actualmente se recomienda su inicio precoz, en las primeras 24-48 horas de ingreso si no existen contraindicaciones, incluso en pacientes que reciben tratamiento con drogas vasoactivas o ventilación mecánica^(2,3). Hay estudios que demuestran que dicha práctica se asocia a menor mortalidad, menos días de ingreso, menos días de ventilación mecánica y menor disfunción orgánica, además de tener efectos beneficiosos sobre la motilidad y mucosa intestinal⁽⁴⁾.

En diversas publicaciones se ha podido demostrar que el hecho de que se produzca un acúmulo de déficit energético puede tener repercusiones negativas sobre la evolución de los pacientes. Esto puede deberse a un inicio tardío de la nutrición enteral⁽⁵⁾ o a un insuficiente aporte calórico, pues se recomienda alcanzar a lo largo de la primera semana de ingreso al menos dos tercios de las necesidades energéticas basales⁽¹⁾.

Respecto al manejo del paciente del caso, no se inició la nutrición enteral precoz pese a disponer de una sonda nasogástrica y a tener una función digestiva conservada, por la necesidad de cumplir con las ayunas

necesarias para las intervenciones quirúrgicas que precisó los primeros días en relación con el síndrome compartimental. Cuando se estabilizó dicha situación, pudo iniciarse la nutrición por sonda nasogástrica, que se fue aumentando progresivamente hasta alcanzar un aporte de 1.600 kcal al día, que se corresponde con el gasto energético basal del paciente calculado al ingreso. Una posible solución a la demora en el inicio de la nutrición enteral hubiese sido disponer de una sonda transpilórica, pero no pudo colocarse debido a las lesiones que asociaba el paciente en el macizo facial.

En cuanto al ritmo de administración, se decidió el débito continuo en vez del fraccionamiento para favorecer una mejor tolerancia digestiva y evitar los vómitos, todo ello con el objetivo de proteger la vía aérea.

El tipo de fórmula empleada fue polimérica, hipercalórica y normoproteica inicialmente. El empleo de formulaciones poliméricas e hipercalóricas está indicado en pacientes con mayores requerimientos de macronutrientes y restricción de volumen, con función digestiva conservada⁽³⁾. Fue la elegida en nuestro paciente, puesto que ya contaba con entradas de líquidos intravenosas amplias requeridas para sedoanalgesia, antibioterapia e hiperhidratación para protección renal en contexto de rhabdomiólisis.

En el momento en el que el paciente puede iniciar dieta de textura modificada en forma de purés, tras la indicación del servicio de Cirugía Maxilofacial, se decidió mantener nutrición enteral continua nocturna por sonda para permitirle adaptarse de forma progresiva a la alimentación por vía oral, asegurando al mismo tiempo los aportes calóricos requeridos en la situación de estrés metabólico del paciente. Este tipo de nutrición enteral se mantuvo hasta que el paciente pudo alcanzar una alimentación completa por vía oral, lo que supuso la retirada definitiva de la sonda nasogástrica.

Otra dificultad a la que nos enfrentamos fue la falta de medios para obtener el peso real de forma periódica de un paciente inmovilizado, como lo es el del caso descrito. Esto, unido a la imposibilidad de establecer una alimentación normal para la edad, impedida por las lesiones que presentaba, supuso un retraso importante en el diagnóstico de malnutrición y en su consecuente corrección.

Una vez detectada la malnutrición aguda del paciente, se pautaron suplementos calóricos y proteicos, además de recomendaciones dietéticas para una adecuada alimentación que, ante ingreso prolongado, no estaba llevando a cabo.

EVOLUCIÓN

Aproximadamente dos semanas tras la última valoración nutricional, el paciente es dado de alta. En ese momento, había comenzado a presentar ganancia ponderal, con un peso en el momento del alta hospitalaria de 46,8 kg. Como parte del tratamiento domiciliario se mantuvieron los suplementos calóricos en forma de batidos y se cita en consultas de Nutrición Infantil para seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mehta NM, Skillman HE, Irving SY, Coss-Bu JA, Vermilyea S, Farrington EA, et al. Guidelines for the provision and assessment of nutrition support therapy in the pediatric critically ill patient: Society of Critical Care Medicine and American Society for Parenteral and Enteral Nutrition. *Pediatr Crit Care Med*. 2017; 18(7): 675-715.
2. Martínez de Compañón Z, Roca D. Nutrición en situaciones específicas. En: Segarra Cantón O, Redecillas Ferreiro S, Clemente Bautista S, eds. *Guía de nutrición pediátrica hospitalaria*. 5ª ed. Madrid: Ergon; 2022. p. 220-7.
3. Tume LN, Valla FV, Joosten K, Chaparro CJ, Latten L, Marino LV, et al. Nutritional support for children during critical illness: European Society of Pediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC) metabolism, endocrine and nutrition section position statement and clinical recommendations. *Intensive Care Med*. 2020; 46(3): 411-25.
4. Srinivasan V, Hasbani NR, Mehta NM, Irving SY, Kandil SB, Allen HC, et al. Early enteral nutrition is associated with improved clinical outcomes in critically ill children: A secondary analysis of nutrition support in the Heart and Lung Failure-Pediatric Insulin Titration Trial. *Pediatr Crit Care Med*. 2020; 21(3): 213-21.
5. Solana MJ, Manrique G, Fernández R, Slocker M, García M, Redondo S, et al. Nutritional status and nutrition support in critically ill children in Spain: Results of a multicentric study. *Nutrition*. 2021; 84: 110993.

Tratamiento nutricional en el niño con síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico por COVID-19 (MIS-C)

Henar Romero Rey, Ana Moreno Álvarez

RESUMEN

En marzo de 2020 se declaró por parte de la Organización Mundial de la Salud la pandemia por SARS-CoV-2 o COVID-19, una enfermedad infecciosa causada por un nuevo coronavirus cuyos primeros casos aparecieron en Wuhan (China) a finales de 2019 y que rápidamente se extendió a otros países. A nivel global se han estimado hasta la fecha unos 535,3 millones de casos de coronavirus y alrededor de 6,3 millones de personas fallecidas a causa de la enfermedad. En este escenario de epidemia mundial, la población pediátrica ha presentado una enfermedad en líneas generales menos grave y un porcentaje menor de ingresos hospitalarios y necesidad de cuidados intensivos, así como de fallecidos respecto a los adultos⁽¹⁾.

Sin embargo, en el desarrollo de la pandemia se ha descrito en la edad pediátrica un síndrome inflamatorio de gravedad variable que se ha denominado 'síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico vinculado a COVID-19' o las siglas derivadas de la nomenclatura anglosajona: 'MIS-C' (*Multisystem Inflammatory Syndrome in Children*). Este síndrome tiene una presentación clínica variable y se ha observado que comparte características comunes con la enfermedad de Kawasaki, la sepsis bacteriana, el síndrome de shock tóxico o los síndromes de activación macrofágica. Algunos casos cursan de forma leve y moderada, pero una parte importante puede evolucionar a formas más graves con shock y necesidad de ingreso en Unidades de Cuidados Intensivos. La incidencia es variable, aunque se ha notificado un incremento de casos conforme ha ido evolucionando la pandemia⁽²⁾.

Respecto a la patogenia de este cuadro clínico, más que un efecto patogénico directo del virus se sugiere que estaría implicada una disregulación de la respuesta inmune innata del individuo y una posterior cascada inflamatoria, con un daño a nivel endotelial que darían lugar al cuadro clínico. De hecho, este síndrome suele aparecer unas semanas después de una infección por COVID-19, ya que la mayoría de los pacientes presentan una serología IgG positiva y no todos positividad para la reacción en cadena de polimerasa (PCR) de COVID-19⁽³⁾.

Las manifestaciones clínicas son variables. Debe sospecharse en aquellos pacientes que presenten criterios de enfermedad de Kawasaki (completa o incompleta), síntomas gastrointestinales (vómitos, náuseas, dolor abdominal, diarrea), elevación de reactantes de fase aguda, shock, hipotensión, disfunción miocárdica y a nivel analítico datos de anemia, linfopenia o trombocitopenia⁽²⁾. Un aspecto a tener en cuenta es que los síntomas gastrointestinales tienen especial relevancia en el caso de MIS-C respecto a otros cuadros producidos por COVID-19, siendo manifestaciones muy frecuentes en los pacientes que padecen este síndrome inflamatorio y, en general, de mayor gravedad. Estas manifestaciones gastrointestinales probablemente están relacionadas con una pérdida en la capacidad de absorción de los enterocitos y un daño microscópico de la mucosa por una infección viral de las células epiteliales del intestino. Los síntomas pueden producirse en forma de dolor abdominal, vómitos, diarrea, dificultad para la alimentación o incluso en algunos niños simulan un cuadro de abdomen agudo como la apendicitis. Se ha observado incluso que alguno de estos pacientes

TABLA 1. Definición de caso de MIS-C según la Organización Mundial de la Salud⁽¹⁾

1. Edad 0-19 años + Fiebre ≥ 3 días, y además cumplir los criterios 2, 3, 4 y 5:
2. Dos o más de los siguientes:
 - Erupción cutánea o conjuntivitis no purulenta bilateral o signos de inflamación mucocutánea (boca, manos o pies)
 - Hipotensión o shock
 - Datos de disfunción miocárdica, pericarditis, valvulitis o anomalías coronarias (incluidos hallazgos ecocardiográficos o valores elevados de troponina/NT-proBNP)
 - Evidencia de coagulopatía (alteración de TP, TTPa o valores elevados de dímeros D)
 - Síntomas gastrointestinales agudos (diarrea, vómitos o dolor abdominal)
3. Valores elevados de marcadores de inflamación (elevación de VSG, PCR o PCT)
4. Ninguna otra causa microbiológica evidente de inflamación, incluida la sepsis bacteriana y los síndromes de shock tóxico estafilocócico o estreptocócico
5. Evidencia de COVID-19 (RT-PCR, pruebas antigénicas o serología positivas) o contacto probable con un caso de COVID-19

presenta ileítis terminal en los estudios de imagen o colitis en la colonoscopia^[3].

La relevancia de los síntomas gastrointestinales en este cuadro inflamatorio y la situación de gravedad de los pacientes, que van a requerir en muchos casos cuidados intensivos, suponen una situación de riesgo a nivel nutricional. Al igual que cualquier niño con una enfermedad crítica, la malnutrición se asocia con peores resultados tanto a nivel de morbilidad como de mortalidad, por lo que debe establecerse un manejo y un soporte nutricional adecuados que eviten o reviertan una situación nutricional desfavorable en estos pacientes.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis, evolución y pruebas complementarias

Se presenta el caso clínico de un paciente de 6 años diagnosticado de síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico vinculado a COVID-19 (MIS-C). El cuadro clínico se inició con un proceso de fiebre elevada (máximo 39,4°C axilar) de cuatro días de evolución, asociando inicialmente adenopatías laterocervicales y odinofagia, por lo que ante la sospecha de faringoamigdalitis aguda recibió tratamiento con antibioterapia empírica vía oral, previa recogida de frotis faríngeo. Como antecedentes familiares de interés, el padre había presentado tres semanas antes infección por COVID-19, confirmada por PCR, y la madre había padecido clínica compatible con infección por COVID-19 (anosmia y rinorrea), sin confirmación microbiológica.

En las siguientes 48 horas el paciente presentó empeoramiento clínico con vómitos y afectación del estado general, además de persistencia de fiebre elevada, por lo que reanudieron al Servicio de Urgencias para valoración. En dicha valoración el paciente presentaba mal estado general con datos de inestabilidad hemodinámica (hipotensión arterial refractaria a expansiones de volumen), junto con afectación del estado neurológico con somnolencia y postración. En la exploración física se objetivó rigidez de nuca con signos meníngeos positivos. Dada la situación clínica y sospecha de meningitis se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Se realizaron pruebas complementarias iniciales, incluida punción lumbar (sin alteraciones) y TC craneal (normal) (Figura 1), además de analítica de sangre (con elevación de reactantes de fase aguda, proteína C reactiva y procalcitonina, plaquetopenia e hipoproteïnemia con hipoalbuminemia). Se completó estudio con radiografía de tórax (opacidades perihiliares bilaterales compatibles con proceso infeccioso) (Figura 2). Ante los resultados negativos en estudio de líquido cefalorraquídeo y el antecedente familiar de infección por COVID-19 las semanas previas, se ampliaron estudios con serologías en la que destacaba IgG positiva para COVID-19 con IgM negativa. Se determinaron otros parámetros analíticos como dímeros D, proBNP, interleuquina 6, troponinas y LDH, todos alterados. La valoración cardiológica fue normal. Dada la clínica y los resultados se orienta el caso a un síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico por COVID-19.

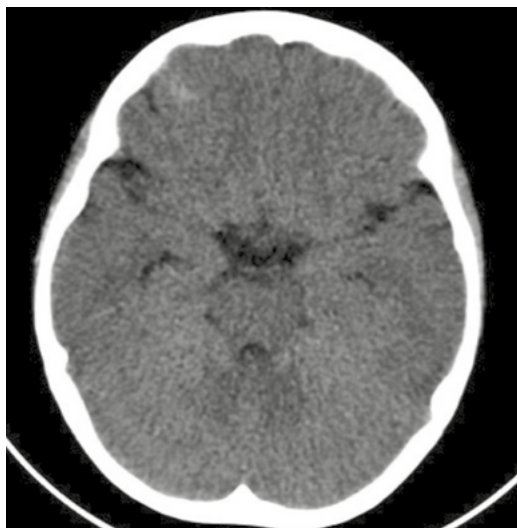


FIGURA 1.

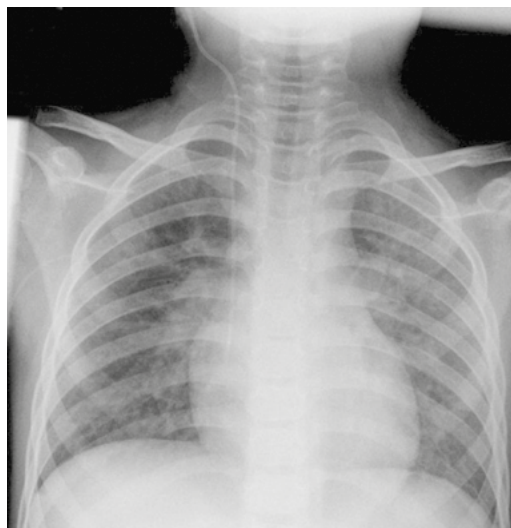


FIGURA 2.

Se administraron inmunoglobulinas intravenosas y ácido acetilsalicílico. De forma progresiva el paciente presentó evolución favorable, permitiendo retirada de soporte hemodinámico y antibioterapia empírica tras obtener resultados negativos en cultivos.

EVOLUCIÓN

Desde el punto de vista nutricional, el paciente presentaba un estado nutricional adecuado a su ingreso con los siguientes parámetros antropométricos:

Peso: 24 kg (P76, 0,72DE). Talla: 127 cm (P98, 2,08DE). IMC: 14,88 kg/m² (P24, -0,72DE) (Carrascosa *et al.* 2017).

En la exploración física el paciente presentaba aspecto normonutrido, con panículo adiposo adecuado. No sequedad cutánea. A nivel abdominal la exploración era normal, con abdomen blando y depresible, sin datos sugestivos de abdomen agudo.

Sin embargo, a pesar de la valoración antropométrica comentada, la situación clínica de gravedad y la dificultad para mantener una adecuada nutrición (inestabilidad, vómitos...) suponían un riesgo de desnutrición en el paciente. Se calcularon también de forma indirecta los valores de gasto energético para establecer los objetivos de aporte calórico diarios:

- Según fórmulas de la OMS:
 - Gasto energético basal: 1.039,80 kcal/24 h.
 - Gasto energético total: GET 1.351,74 kcal/24 h.

- Según fórmula de Schofield (peso y talla):
 - Gasto energético basal: 1.050,67 kcal/24 h.
 - Gasto energético total: 1.365,88 kcal/24 h.

Se considera en ambas un factor de actividad física ligera dado que se encuentra en la fase aguda de la enfermedad crítica.

Durante las primeras 24 horas la situación de inestabilidad hemodinámica con necesidad de soporte vasoactivo (noradrenalina en perfusión continua), implicó la necesidad de mantener el paciente a dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa. Tras este período, la estabilidad del paciente permitió una retirada progresiva del soporte vasoactivo e inicio precoz (el segundo día de ingreso) de nutrición enteral, con una fórmula de nutrición enteral polimérica normoproteica hipercalórica a través de sonda nasogástrica en el contexto de la restricción hídrica que precisó al inicio. Inicialmente presentó dificultades a nivel de tolerancia digestiva, con clínica de náuseas y algún episodio de vómitos, por lo que se modificó la pauta de alimentación: de una administración intermitente se alternó a una administración en forma continua, con mejoría de la tolerancia a nivel digestivo. A nivel de parámetros analíticos presentó valores de proteínas bajos junto con hipoalbuminemia, precisando administración de albúmina intravenosa.

Evolución favorable a lo largo de los días posteriores, tanto a nivel clínico como analítico permitiendo establecer una pauta de nutrición intermitente con

incremento progresivo del volumen y del aporte calórico con nutrición enteral hipercalórica hasta alcanzar los requerimientos nutricionales adecuados, además de retirada del soporte con sonda nasogástrica. Tras diez días desde el ingreso hospitalario el paciente es dado de alta, con una situación nutricional estable, aunque con discreto empeoramiento a nivel ponderal respecto al ingreso hospitalario:

- Peso: 23,2 kg (P32, -0,47DE). Talla: 127 cm (P76, 0,72DE). IMC: 14,38 kg/m² (P13, -1,14DE) (Carrascosa *et al.* 2017).

REFLEXIÓN

En cualquier situación de enfermedad grave y durante la recuperación es fundamental mantener un adecuado soporte nutricional. La malnutrición está asociada con un incremento de la morbilidad y la mortalidad, y está demostrado que el estado de nutrición de los niños críticamente enfermos y especialmente en Unidades de Cuidados Intensivos empeora durante la hospitalización⁽⁴⁾. Existen varios factores que influyen en el riesgo de desnutrición como son una ingesta insuficiente, el uso inadecuado de los nutrientes, el aumento de la demanda energética por la enfermedad y un incremento de las pérdidas (por ejemplo, por vómitos y diarrea). La prevalencia de desnutrición en pacientes ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos es elevada, incluso en nuestro medio. Hay diversas causas que influyen en esta situación de desnutrición, como puede ser el retraso en el inicio de la nutrición enteral, las múltiples interrupciones en la nutrición por diversas causas (intolerancia digestiva, procedimientos, etc.) o la estimación y un aporte inadecuados de las calorías y proteínas del paciente. Debido a las consecuencias negativas de la desnutrición en estos pacientes en situación crítica, se han desarrollado medidas que intentan minimizar e incluso prevenir esta situación de desnutrición. Es importante realizar una valoración nutricional que permita identificar a aquellos pacientes en riesgo nutricional, y un registro de las medidas como el peso, talla y el IMC o el peso para la talla en menores de dos años. Hay que tener en cuenta que estas medidas son en algunas ocasiones difíciles de obtener, además de poder estar influenciadas por cambios en la composición corporal (edema, deshidratación...). Como alternativa, la determinación del perímetro braquial y el pliegue bicipital son parámetros fiables en la monitorización

nutricional en los casos en los que sea difícil obtener el peso y la talla⁽⁵⁾.

Respecto a la nutrición, la vía enteral debe priorizarse respecto a la nutrición parenteral ya que se ha asociado con menor morbilidad. Salvo contraindicación por determinadas patologías o situaciones clínicas (inestabilidad hemodinámica o respiratoria, cirugía digestiva, anomalías del tracto digestivo, etc.), debería iniciarse de forma precoz, aunque no se alcancen los requerimientos totales en la fase aguda inicial de la enfermedad. Cuando se optimiza el aporte de nutrientes y energía se consigue una disminución de la mortalidad y las complicaciones asociadas a la desnutrición, por lo que es fundamental establecer un plan nutricional para cada paciente, priorizando la nutrición enteral de forma precoz siempre que sea posible⁽⁴⁾.

Más concretamente, en el caso del síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico hay una serie de recomendaciones nutricionales adicionales que se deben tener en cuenta. La gravedad de las manifestaciones a nivel gastrointestinal y cardíaco, e incluso la situación de shock, frecuentemente condicionan un retraso en el inicio de la nutrición enteral precoz. En este sentido, aunque las guías generales de nutrición en el paciente crítico pediátrico tanto americanas como europeas recomiendan la nutrición inicialmente gástrica, es frecuente que haya que considerar la alimentación por vía transpilórica en esta patología⁽⁴⁾. Respecto a este tipo de alimentación transpilórica, incluso los pacientes que precisan una posición en prono u están en coma inducido puede que la toleren de forma más adecuada. Por otra parte, hay que tener en cuenta que la colocación de dispositivos para soporte nutricional como la sonda nasoenteral se considera un procedimiento productor de aerosoles, por lo que debe realizarse con el equipo de protección adecuada. Al igual que en otros pacientes críticos, la medición del residuo gástrico no se recomienda de forma general, a menos que se produzca una situación clínica como vómitos persistentes o dificultad en el incremento del volumen de la alimentación enteral. En caso de realizarse esta medición, al igual que con la colocación de los dispositivos de nutrición enteral, debe realizarse también con los equipos de protección adecuados, ya que el virus se ha aislado en las secreciones gástricas y la luz gastrointestinal. En cuanto a aporte de nutrientes, no existe evidencia suficiente que apoye una suplementación extra de micronutrientes (como el zinc) durante la fase aguda⁽⁶⁾.

El impacto de la enfermedad en la alimentación tras el alta hospitalaria todavía no está muy claro. En el caso de pacientes adultos infectados por COVID-19 que han sobrevivido tras la necesidad de cuidados intensivos, algunos han referido dificultades en la capacidad de ingesta, con disminución del apetito y alteraciones a nivel del gusto y en las preferencias de alimentos en los meses posteriores al alta hospitalaria, por lo que se debería tener en consideración en los pacientes pediátricos. El uso de una nutrición enteral oral como soporte nutricional tras el alta hospitalaria debería considerarse especialmente en aquellos pacientes que presentan un peor estado nutricional. Esta suplementación debería mantenerse hasta que el paciente sea capaz de consumir más del 75% de sus requerimientos nutricionales de forma exclusiva con los alimentos vía oral. Además, se deben monitorizar los niveles de micronutrientes en sangre y suplementarlos si es necesario⁽⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Organización Mundial de la Salud. (15 de mayo de 2020). Síndrome inflamatorio multisistémico en niños y adolescentes con COVID-19: informe científico. URL disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/332191>
2. García-Salido A, Antón J, Martínez-Pajares JD, Giralt García J, Gómez Cortés B, Tagarro A, et al. Spanish consensus document on diagnosis, stabilisation and treatment of pediatric multisystem inflammatory syndrome related to SARS-CoV-2 (SIM-PedS). *An Pediatr (Eng Ed)*. 2021; 94: 116.e1-116.e11.
3. Assa A, Benninga MA, Borreli O, Broekaert I, Martín de Carpi J, Saccomani M, et al. Gastrointestinal Perspective of Coronavirus Disease 2019 in Children—An Updated Review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2021; 73(3): 299-305.
4. Tume LN, Valla F, Joosten K, Chaparro CJ, Latten L, Marino LV et al. Nutritional support for children during critical illness: European Society of Pediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC) metabolism, endocrine and nutrition section position statement and clinical recommendations. *Intensive Care Med*. 2020; 46: 411-25.
5. Rodríguez Martínez A, Martín Masot A. Alcance e impacto de la desnutrición en el niño críticamente enfermo. En: Blasco Alonso J, Gil Gómez R, Sierra Salinas C, eds. *La ciencia y el arte de la nutrición en cuidados intensivos pediátricos*. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2020. p. 43-8.
6. Marino LV, Valla FV, Tume LN, Jotterand-Chaparro C, Moullet C, Latten L, et al. Considerations for nutrition support in critically ill children with COVID-19 and paediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with COVID-19. *Clin Nutr*. 2021; 40(3): 895-900.
7. Caccialanza R, Laviano A, Lobascio F, Montagna E, Bruno R, Ludovisi S, et al. Early nutritional supplementation in non-critically ill patients hospitalized for the 2019 novel coronavirus disease (COVID-19): Rationale and feasibility of a shared pragmatic protocol. *Nutrition*. 2020; 74: 110835.

Tratamiento nutricional en el adolescente con trastorno del comportamiento alimentario

Elvira Cañedo Villarroya

RESUMEN

Mujer de 14 años con peso, talla e IMC normales-altos para su sexo y edad que es ingresada por dolor epigástrico y pérdida del 25% de su peso en los últimos meses. Se inicia soporte enteral a través de SNG por negativa a ingesta oral, presentando desorientación, edema y alteraciones hidroelectrolíticas a las 72 horas, por inadecuada prevención y tratamiento nutricional del elevado riesgo de síndrome de realimentación que presentaba.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Motivo de consulta. Mujer de 14 años que acude a Urgencias por dolor epigástrico con las comidas de varios meses de evolución que refiere le impide la ingesta.

Enfermedad actual. Desde hace 6 meses epigastralgia con las comidas, sin pirosis, vómitos ni ardor. Dicho dolor dice que aumenta con los fritos y los alimentos grasos en general por lo que los evita. Consulta a su médico, que inicia tratamiento con omeprazol 20 mg/ día durante 1 mes sin mejoría, por lo que se deriva a consulta hospitalaria de Gastroenterología. En dicha consulta se solicita test del aliento para *H. pylori* que resulta positivo y se pauta tratamiento con triple terapia sin mejoría.

Durante este tiempo ha perdido 20 kilos porque dice que cada vez que intenta comer le molesta y porque evita muchos alimentos. Niega vómitos y no refiere ingesta de ninguna medicación crónica actualmente, aunque sí toma ibuprofeno frecuentemente (1 vez/

semana) por cefaleas. Ni ella ni los padres refieren mucha preocupación por la pérdida de peso puesto que les parece que puede ser normal en el contexto del “estirón puberal”, ya que siempre, y según palabras textuales de la madre, «ha sido un patito gordito que tenía que dar el cambio a cisne».

Presenta amenorrea secundaria de 4 meses de evolución.

Antecedentes familiares. Padres sanos, separados desde hace 2 años, no tiene hermanos. Madre 47 años, migrañosa, comercial de una empresa farmacéutica. Padre 50 años, hipertenso, también comercial de una empresa farmacéutica.

Antecedentes personales. Embarazo y parto normales. Periodo neonatal normal. Vacunas según calendario. Lactancia artificial por dificultades de enganche; alimentación complementaria sin incidencias; no alergias conocidas. La describen como buena comedora desde siempre y con tendencia al sobrepeso desde los 7 años por lo que ha sido estudiada en Endocrinología desde entonces y ha seguido muchas dietas de restricción calórica sin resultado. Actualmente come bien y según los padres mucho más “sano” desde que no consume lo que le sienta mal.

Enfermedades previas: no toma ningún fármaco de manera habitual, salvo AINEs por frecuentes episodios de migraña en seguimiento en Neurología con pruebas de imagen de SNC normal.

Situación académica y socioemocional: siempre ha sido muy buena estudiante con excelentes notas. Acude además al conservatorio y cursa noveno año de piano. No realiza ninguna actividad deportiva de manera habitual. Tiene buenas relaciones con sus compañeros de clase, pero nunca ha sido muy sociable y, en general,

pasa mucho tiempo en casa estudiando o leyendo. Vive con su madre desde la separación de sus padres hace dos años; mantiene buena relación con ambos.

Dieta actual (referida por la paciente)

- De: un vaso de café con leche desnatada y dos cucharadas soperas de cereales en copos integrales.
- Co: un plato de verdura cocida o al horno, ensalada o sopa o arroz y un filete de pollo o pescado a la plancha. Fruta de postre.
- Ce: lo mismo que el desayuno, pero con café descafeinado.

Exploración física

Antropometría: Peso: 67 kg (P98, 2,01DE) (Carrascosa *et al.* 2017). Talla: 165 cm (P63, 0,32DE) (Carrascosa *et al.* 2017). IMC: 24,61 kg/m² (P98, 2,02DE) (Carrascosa *et al.* 2017). Pliegue tricipital (PCT): 20 mm (P84, 1,00DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)]. Perímetro braquial: 26 cm (P69, 0,49DE).

Buen estado general. Piel seca con tinte amarillento. Frialdad y cutis reticular en zonas acras. Mucosas normales. Auscultación cardíaca normal, frecuencia cardíaca 52 lat/min. Auscultación pulmonar normal. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias, piel redundante en abdomen con abundantes estrías ya cicatrizales al igual que en mama y glúteos. Resto sin alteraciones.

Pruebas complementarias (a su llegada a Urgencias)

- Leucocitos 3,2 x 1.000/ μ L [4,5-11].
- Hematíes * 3,36 mill./ μ L [4-5,3].
- Hemoglobina 11 g/dl [11-15,6].
- Hematocrito * 35,2% [37,3-47,3].
- Volumen corpuscular medio ** 102 fl [82,5-96,5].
- Hemoglobina corpuscular media ** 35,3 pg [26,3-31,1].
- Plaquetas 173 x1.000/ μ L [150-400].
- VPM 7,2 fL [5-10].
- Glucosa 68 mg/dl [70-99].
- Urea 38 mg/dl [17-43].
- Creatinina 0,48 mg/dl [0,4-1].
- Filtrado glomerular > 60 ml/min/1,73.
- Ácido úrico 3,58 mg/dl [2,7-5,6].
- Proteínas totales 6,8 g/dl [6-8].
- Albúmina 3,7 g/dl [3,5-5].
- Bilirrubina total 0,43 mg/dl [0,3-1,2].

- Lactatodeshidrogenasa (LDH) * 307 U/L [$\leq$ 247].
- Transaminasa GOT 41 U/L [10-40].
- Transaminasa GPT 87 U/L [10-40].
- Gamma GT 36 U/L [7-50].
- Magnesio 1,7 mg/dl [1,6-2,4].
- Calcio corregido por albúmina 9,1 mg/dl.
- Fósforo 2,1 mg/dl [2,5-4,5].
- Fosfatasa alcalina 70 U/L [54-214].
- Sodio 143 mEq/L [135-145].
- Potasio 3,2 mEq/L [3,5-5,3].
- Cloro 112 mEq/L [97-110].
- Amilasa 60,2 U/L [26-115].
- Lipasa 29 U/L [$\leq$ 50].
- Creatin fosfoquinasa (CPK) 31 U/L [49-348].
- pH 7,39 [7,35-7,45].
- PCO₂ 46 mmHg [35-48].
- PO₂ 42 mmHg.
- HCO₃ 27,8 mmol/L [21-29].
- Ácido láctico 22 mg/dl [6,5-20].

EVOLUCIÓN

La paciente ingresa por epigastralgia y pérdida de peso a estudio.

A las 24 horas se realiza endoscopia digestiva alta que es macro y microscópicamente normal, descartándose *H. pylori*. Hormonas tiroideas, anticuerpos de celiaquía y elastasa pancreática también normales.

En los primeros días se evidencia pérdida adicional de peso de más de un kilo. La paciente refiere no poder comer parte de la comida por dolor y un día una de las auxiliares presencia cómo en realidad la tira al cuarto de baño cuando sus padres no están; estos, por otro lado, se ausentan largos periodos de tiempo por el trabajo.

Se hace interconsulta a Psiquiatría con la clara sospecha de trastorno de la conducta alimentaria de tipo restrictivo y tras vigilancia exhaustiva se objetiva una negativa absoluta de la ingesta por parte de la paciente, junto con crisis de ansiedad al sentirse obligada. Rehistoriando a la paciente esta relata sus conductas restrictivas y purgas en forma de vómitos y toma de laxantes y diuréticos de meses de evolución ante la perplejidad de sus padres que desconocían tales actitudes. Se decide colocar una sonda de nutrición enteral (NE), para pasar las tomas que no consuma por boca en forma de dieta polimérica hipercalórica (1 ml = 1,5 cal) normoproteica, para aportar 3.000 calorías diarias en 4 tomas de 500 ml a pasar en 2 horas (2.000 ml/día).

Con dicha pauta la paciente refiere dolor, ardor y diarrea, por lo que la fórmula se cambia por una oligomonómica hipercalórica. A las 48 horas, inicia un cuadro de desorientación temporoespacial, con un discurso bizarro que inicialmente se interpreta como un cuadro ansioso-conversivo. Comienza además con edema en miembros inferiores, rápida ganancia de peso (3 kilos de diferencia entre uno y otro día), debilidad, hipotensión (TA 37/80), polipnea (40 rpm) y aumento de la frecuencia cardíaca, motivo por el cual se realiza analítica sanguínea urgente y es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) ante la sospecha de síndrome de realimentación (SR) que se confirma con los siguientes resultados analíticos:

- Glucosa 68 mg/dl [70-99].
- Urea 18 mg/dl [17-43].
- Creatinina 0,4 mg/dl [0,4-1].
- Filtrado glomerular > 60 ml/min/1,73].
- Ácido úrico 2,4 mg/dl [2,7-5,6].
- Proteínas totales 5 g/dl [6-8].
- Albúmina 3 g/dl [3,5-5].
- Bilirrubina total 0,43 mg/dl [0,3-1,2].
- Lactatodeshidrogenasa (LDH) 300 U/L [≤ 247].
- Transaminasa GOT * 46 U/L [10-40].
- Transaminasa GPT * 88 U/L [10-40].
- Gamma GT 36 U/L [7-50].
- Magnesio 1,6 mg/dl [1,6-2,4].
- Calcio 8,7 mg/dl [8,7-10,7].
- Calcio corregido por albúmina 9 mg/dl.
- Fósforo 1,5 mg/dl [2,5-4,5].
- Sodio 146 mEq/L [135-145].
- Potasio 3 mEq/L [3,5-5,3].
- Cloro 110 mEq/L [97-110].
- Ácido láctico 33 mg/dl [6,5-20].

En UCI se para la NE, se monitoriza a la paciente con ECG continuo y se procede a la normalización de las alteraciones iónicas primero por vía intravenosa mediante una perfusión de fósforo (0,2 mmol/kg en 6 horas) en forma de fosfato monopotásico 1 M (1 ml = 1 mmol de P y 1 mEq de K) diluido en suero salino (concentración de 0,05 mmol/ml) y después con aportes enterales de P y K. Se administra tiamina intravenosa (100 mg) que se mantiene después enteral y se inicia de nuevo la NE con una fórmula normocalórica y aporte limitado de hidratos de carbono (Diben®), con la mitad de las calorías programadas anteriormente y aumentos progresivos de las mismas. Las alteraciones clínicas y analíticas remiten en los siguientes días sin incidencias.

REFLEXIÓN

La anorexia nerviosa (AN) se caracteriza por un comportamiento alimentario anormal que provoca una pérdida excesiva de peso, siendo habitual además que los pacientes nieguen dichas alteraciones comportamentales y justifiquen su baja ingesta por otros motivos como en el caso de nuestra paciente el dolor. Los criterios diagnósticos han sido recientemente definidos en el DSM 5⁽¹⁾, y es una entidad reconocida por los profesionales como de elevado riesgo orgánico y numerosas complicaciones entre las que se incluye el síndrome de realimentación (SR), presentando la tasa más alta de mortalidad de todas las enfermedades psiquiátricas⁽²⁾. Sin embargo, en los pacientes con anorexia nerviosa atípica (ANA) o que cumplen todos los criterios de AN excepto que no presentan un IMC < a 18,5 y/o < a 2 desviaciones estándar para la edad y sexo⁽¹⁾, se ignora frecuentemente dicho riesgo nutricional cuando puede ser exactamente el mismo^(3,4), siendo pacientes infra-diagnosticados, como ocurrió inicialmente en nuestro caso, ya que además es habitual que familiares y profesionales los congratulen por la pérdida de peso y no lo relacionen con un verdadero trastorno de conducta alimentaria.

El SR es una complicación metabólica producida tras los primeros días de iniciarse la alimentación o soporte nutricional en pacientes desnutridos o en ayuno prolongado, recientemente redefinido por la ASPEN⁽⁴⁾, y que se caracteriza por la disminución de fósforo, potasio o magnesio plasmáticos y/o la disfunción orgánica (neurológica, cardíaca, respiratoria, muscular, hematológica, etc.) debida a dichas alteraciones hidroelectrolíticas o al déficit de tiamina y que puede llegar a ser mortal^(4,10). La fisiopatología de dicho síndrome es compleja; durante el ayuno prolongado disminuye la tasa metabólica basal, disminuye la secreción de insulina, se inicia la lipólisis y cetogénesis y el organismo se deplecciona de iones y vitaminas para las que no existen depósitos. Al iniciarse la alimentación, aumenta la secreción de insulina que provoca la entrada brusca de fósforo, potasio y magnesio dentro de la célula, disminuyendo los niveles plasmáticos; se inician las rutas anabólicas y con ellas la necesidad de cofactores depleccionados como la tiamina, fundamental para el metabolismo hidrocarbonado, y todos estos cambios condicionan sintomatología sobre la mayoría de los órganos corporales que por otro lado se han visto debilitados durante la fase de ayuno^(4,5).

Los pacientes con AN presentan riesgo de SR, que aumenta en caso de un mayor grado de desnutrición (nuestra paciente presentaba más de un 10% de pérdida de peso en los últimos 6 meses o desnutrición grave⁽⁶⁾), mayor número de días de ayuno y de alteraciones hidroelectrolíticas previas a la renutrición, (también presentes en este caso en probable relación a la desnutrición y conductas purgativas, que no fueron correctamente valoradas).

Por eso, y aunque la evidencia cada vez es mayor a favor de planes de renutrición más agresivos desde el principio en AN, con idea de conseguir una rápida restauración del peso como mejor factor pronóstico para su recuperación, y las recomendaciones han variado últimamente para pacientes con desnutrición leve-moderada en quienes no se ha visto mayor riesgo de SR que con pautas de inicio con bajos aportes calóricos^(2,7,8,9), aún no existe dicha recomendación en AN con desnutrición grave^(4,10), para los que las guías siguen recomendando no sobrepasar las 20 cal/kg/día al inicio⁽¹⁰⁾. El SR debe ser sistemáticamente prevenido y/o tratado con administración de tiamina antes del inicio de la alimentación y mediante la monitorización de iones, suplementación en caso necesario y seguimiento clínico riguroso^(4,5). Tampoco existe consenso claro para la vía idónea de renutrición (oral *versus* sonda nasointestinal), ni sobre el tipo de fórmula adecuada, aunque estudios recientes indican que el uso de fórmulas con <40% de aporte calórico total en forma de hidratos de carbono, especialmente si estos presentan índices glucémicos bajos (fórmulas para diabéticos) y se administran de manera continua, podrían ser más adecuadas por su menor riesgo de inducción de secreción de insulina y por tanto de SR, permitiendo así un mayor aporte calórico desde el principio^(2,11).

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 5th ed. Arlington, VA: American Psychiatric Publishing; 2013.
2. Jowik K, Tyszkiewicz-Nwafor M, Słopeń A. Anorexia nervosa: What has changed in the state of knowledge about nutritional rehabilitation for patients over the past 10 years? A review of literature. *Nutrients*. 2021; 13(11): 3819.
3. Harrop EN, Mensinger JL, Moore M, Lindhorst T. Restrictive eating disorders in higher weight persons: A systematic review of atypical anorexia nervosa prevalence and consecutive admission literature. *Int J Eat Disord*. 2021; 54(8): 1328-57.
4. da Silva JSV, Seres DS, Sabino K, Adams SC, Berdahl GJ, Citty SW, et al. Parenteral Nutrition Safety and Clinical Practice Committees, American Society for Parenteral and Enteral Nutrition. ASPEN Consensus recommendations for refeeding syndrome. *Nutr Clin Pract*. 2020; 35(2): 178-95.
5. Araujo Castro M, Vázquez Martínez C. The refeeding syndrome. Importance of phosphorus. *Med Clin (Barc)*. 2018; 150(12): 472-8.
6. Becker PJ, Nieman Carney L, Corkins MR, Monczka J, Smith E, Smith SE, et al. Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition). *J Acad Nutr Diet*. 2014; 114(12): 1988-2000.
7. Overview. Eating disorders: Recognition and Treatment. NICE Guideline [NG69]. Disponible online: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng69>
8. Garber AK, Cheng J, Accurso EC, Adams SH, Buckelew SM, Kapphahn CJ, et al. Short-term outcomes of the study of refeeding to optimize inpatient gains for patients with anorexia nervosa: A multicenter randomized clinical trial. *JAMA Pediatr*. 2021; 175: 19-27.
9. Golden NH, Keane-Miller C, Sainani KL, Kapphahn CJ. Higher caloric intake in hospitalized adolescents with anorexia nervosa is associated with reduced length of stay and no increased rate of refeeding syndrome. *J Adolesc Health*. 2013; 53: 573-8.
10. Proulx-Cabana S, Metras ME, Taddeo D, Jamouille O, Frappier JY, Stheneur C. To improve the initial inpatient management of adolescents admitted with severe anorexia nervosa: A narrative review and a convenient protocol. *Nutrients*. 2022; 14(1): 229.
11. Agostino H, Erdstein J, Meglio G. Di Shifting paradigms: Continuous nasogastric feeding with high caloric intakes in anorexia nervosa. *J Adolesc Health*. 2013; 53: 590-4.

Tratamiento nutricional en el niño con trastorno de la conducta alimentaria por evitación/restricción

Silvia Meavilla Olivas

RESUMEN

Los trastornos de la conducta alimentaria son cada vez más frecuentes, y si bien tenemos más familiaridad con la anorexia o la bulimia, en los últimos años cada vez estamos más sensibilizados con el trastorno de la conducta alimentaria por evitación/restricción, más conocido como ARFID, por sus siglas en inglés. Este diagnóstico apareció por primera vez en el DMS-V en 2013.

Se trata de una patología heterogénea, con etiología diversa y cuya presentación clínica es variable, pudiendo aparecer a cualquier edad, tanto en niños como en adolescentes y adultos.

Para poder diagnosticar a un niño con ARFID, según la DMS-V debe cumplir los siguientes criterios^(1,2):

- **Criterio A:** trastorno de la conducta alimentaria y de la ingesta de alimentos que se pone de manifiesto por el fracaso persistente para cumplir las adecuadas necesidades nutritivas y/o energéticas asociadas a uno (o más) de los hechos siguientes:
 - Pérdida de peso significativa (o fracaso para alcanzar el aumento de peso esperado o crecimiento escaso en los niños).
 - Deficiencia nutritiva significativa.
 - Dependencia de la alimentación enteral o de suplementos nutritivos por vía oral.
 - Interferencia importante en el funcionamiento psicosocial.

La alteración de la conducta alimentaria se podría producir debido a:

- **Desinterés** por la comida o poco apetito.
- Evitación de comidas o alimentación **selectiva** debido a problemas sensoriales (olor, sabor, textura).

- Evitación o restricción alimentaria relacionada con el **miedo** a las consecuencias de la acción de comer (náuseas, vómitos, atragantamiento).

- **Criterio B:** demostrar que no se explica mejor por la falta de alimentos disponibles o por una práctica religiosa o culturalmente aceptada.
- **Criterio C:** demostrar que no se debe a otro trastorno de la conducta alimentaria como la anorexia o la bulimia nerviosa, evidenciado por la falta de alteración de la imagen corporal o preocupación por el peso.
- **Criterio D:** el trastorno de la conducta alimentaria no se puede atribuir a una afección médica recurrente o no se explica mejor por otro trastorno mental. Cuando el trastorno de la conducta alimentaria se produce en el contexto de otra afección o trastorno, la gravedad del trastorno de la conducta alimentaria excede a la que suele asociarse a la afección o trastorno, y justifica la atención clínica adicional.

El tratamiento de los trastornos de la conducta alimentaria requiere de un abordaje multidisciplinar, en el que el soporte nutricional juega un papel importante. En el caso del trastorno por evitación/restricción, que se puede presentar en cualquier etapa de la vida, hay que valorar minuciosamente cuál es la ingesta del paciente y si con ella cubre sus requerimientos, tanto desde el punto de vista cuantitativo como cualitativo, ya que estos van a condicionar su desarrollo pondoestatural, y la aparición de déficits nutricionales.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Motivo de consulta

Niño de 4 años y 10 meses que acude a nuestro centro para valoración de alteración de la deglución.

Anamnesis

Antecedentes familiares:

- Sin antecedentes de interés para el caso. Hermana de 10 años sana.

Antecedentes personales:

- Embarazo sin incidencias. Parto vaginal eutócico a término. Peso al nacimiento: 2,9 kg. Longitud al nacimiento 49 cm, perímetro cefálico 35 cm. APGAR 9/10. Perinatología normal. Lactancia artificial desde el inicio.
- Cribado neonatal y auditivo sin alteraciones.
- Inicio de alimentación complementaria a los 6 meses sin incidencias.
- Desarrollo psicomotor normal.
- Escolaridad según edad, niño sociable, buena interacción con los niños de su clase, refiere tener amigos. Buena socialización con su entorno y su familia.
- No intervenciones quirúrgicas.
- Vacunación al día, completa.
- No alergias medicamentosas conocidas.

Al año de vida, en contexto de proceso infeccioso que requirió ingreso, inicia disminución de la ingesta con rechazo de la alimentación introducida, y se le ofrece comida preparada para lactantes tipo "potitos", y desde ese momento solo quiere esa preparación. Se observó una marcada hipersensibilidad táctil, y olfativa. Refiere la madre que a partir de entonces no es capaz de tocar los alimentos (somatodispraxia), y los olores de la preparación y de los propios alimentos le producen náuseas. Muy selectivo con el tipo de alimento y con la textura. Uso de biberón y chupete hasta los 4 años.

A los 36 meses, desde su centro de salud se deriva a Gastroenterología Pediátrica por rechazo del alimento y estancamiento ponderal, desde donde se inicia a los 4 años suplementación de la alimentación con fórmula de nutrición enteral normocalórica. Se descarta en ese momento patología metabólica y digestiva (celiaquía/malabsorción). A los 6 meses de iniciar la suplementación recupera su percentil de peso inicial (Figura 1).

Valoración patología digestiva:

- Hábito deposicional normal.
- No dolor abdominal.
- No antecedentes de atragantamientos.
- Nunca ha requerido el uso de un dispositivo externo de alimentación.
- No regurgitaciones, no signos de síndrome aspirativo crónico.

- Vómitos tras náuseas en contexto de exposición a olores fuertes y/o alimentos rechazados por el niño. Descartado reflujo gastroesofágico.

Por el rechazo de la alimentación se derivó a un Centro de Desarrollo Infantil y Atención Precoz, sin evidenciar cambios en su actitud.

Dieta actual

Realiza cinco comidas al día por vía oral. Suplementación en el momento de la visita: 600 ml de fórmula de nutrición enteral normocalórica.

- Desayuno: batido de chocolate + 3 galletas tipo María.
- Media mañana: 200 ml de fórmula de nutrición enteral normocalórica.
- Comida: tres días en el colegio y el resto en casa. En el colegio dieta normal edad triturada y un yogur, y en casa potito (125 ml), más un lácteo y pan de barra.
- Merienda: 200 ml de fórmula de nutrición enteral normocalórica, con una galleta/patatas fritas/trocito de magdalena.
- Cena: potito (pollo/ternera/pavo 125 ml) y yogur. De forma ocasional un bocadillo de jamón y queso (lo prueba, 2-3 mordiscos).

Cantidades muy pequeñas, un cuarto de la ración que le tocaría para la edad aproximadamente.

Exploración física

Buen estado general, normohidratado y normocoloreado. No signos de alteraciones carenciales. Auscultación cardiopulmonar normal. Tonos rítmicos y simétricos. Buena entrada de aire bilateral. Abdomen blando, depresible, sin masas ni megalias, peristaltismo positivo, no doloroso. No adenopatías. Exploración neurológica dentro de la normalidad.

Antropometría (OMS 2006/2007):

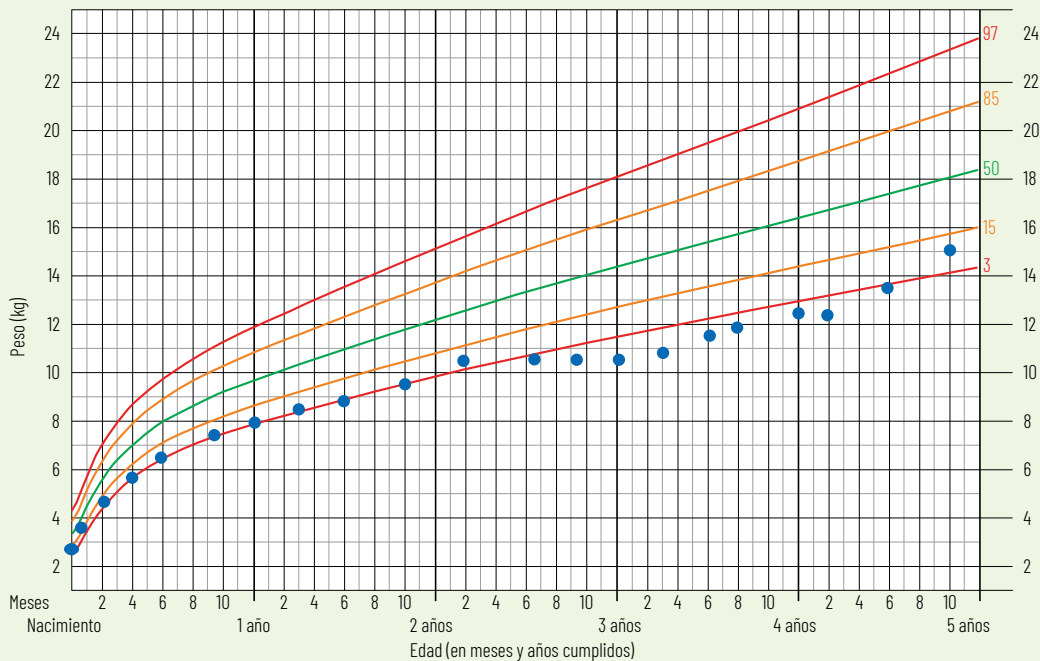
- Peso: 15 kg (P8, -1,43DE).
- Talla: 106,3 cm (P26, -0,64DE).
- IMC: 13,27 kg/m² (P5, -1,64DE).
- Índice de Waterlow (peso): 87,04%.
- Índice de Waterlow (talla): 97,31%.
- Relación Peso/Longitud-Talla: 0,14 (P5, -1,67DE).

Tras la primera valoración, se solicita analítica de sangre, y se realiza valoración por logopeda especializada en alimentación-deglución.

Pruebas complementarias

- Analítica de sangre: hemograma y coagulación normales. Equilibrio ácido-base, ionograma, perfil

Peso para la edad niños. Percentiles (nacimiento a 5 años)



Longitud/estatura para la edad niños. Percentiles (nacimiento a 5 años)

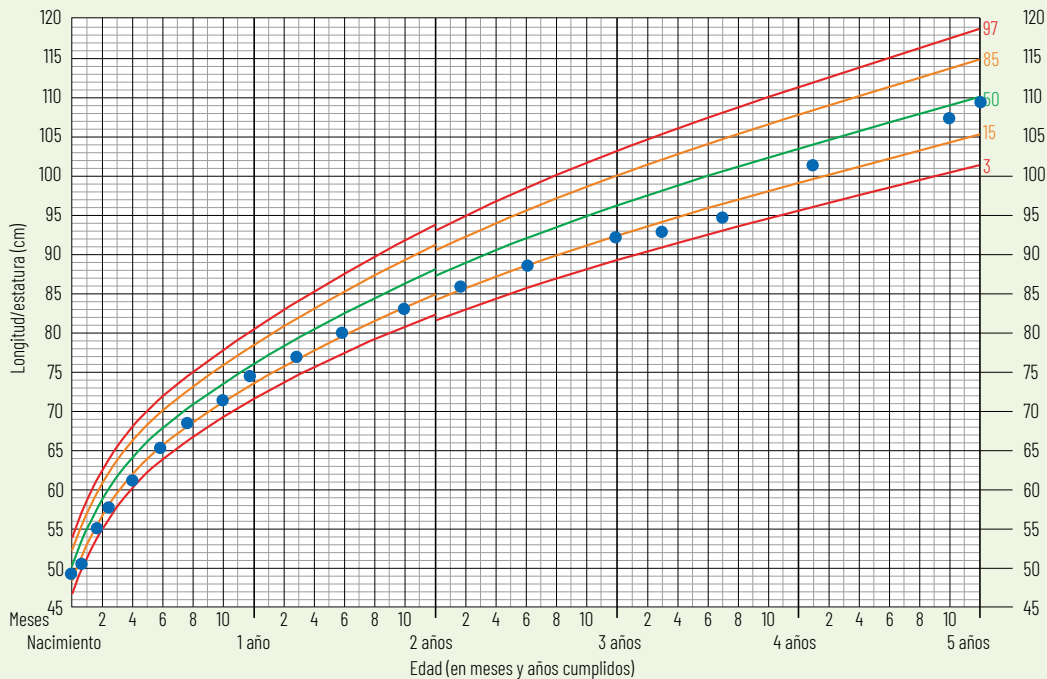


FIGURA 1.

lipídico, función hepática y renal, lactato sin alteraciones. Vitaminas hidrosolubles (B12 y fólico) y liposolubles (A, E y D), y ácidos grasos esenciales con valores dentro de rango normal. Inmunoglobulinas y marcadores de celiaquía normales.

- Valoración de la ingesta (función/estructura):
 - Disfuncionalidad masticatoria, con presencia de patrón verticalizado y sin disociación linguo-mandibular.
 - Hipersensibilidad oral.
 - Dificultad en el esquema corporal.
 - Tos con la ingesta (previa, impresiona de conductual).
 - No se solicita videofluoroscopia por ausencia de riesgo de eficacia o seguridad.

Tras esta primera valoración se dan pautas para trabajar de forma domiciliaria la masticación y la hipersensibilidad.

REFLEXIÓN

En pediatría a menudo nos encontramos con niños de todas las edades “mal comedores”, que picotean todo el día, con poco apetito, rechazo del alimento... A partir de los dos años de edad, y hasta los 6, los niños se vuelven más selectivos, ya que aumenta la sensibilidad sensorial, y empiezan a rechazar alimentos específicos, ya sean nuevos o familiares.

Es importante que sepamos identificar y diferenciar entre los “malos comedores”, “picoteadores”... y los niños que tienen un trastorno de la conducta alimentaria tipo ARFID. Por lo que cuando nos encontremos frente a un niño que no come, tras descartar signos de alarma, deberemos hacerle un seguimiento estrecho para diferenciar si es algo que entra dentro de la normalidad o no, con recomendaciones progresivas tanto para el niño como para la familia, y si no son suficientes, derivarlo a un centro especializado, donde se le pueda dar un tratamiento multidisciplinar³.

La valoración y tratamiento nutricional serán un pilar más dentro del tratamiento de estos niños.

Para reconocer esta patología realizaremos⁽⁴⁾:

Historia clínica detallada

Haciendo hincapié en:

- Hábitos alimentarios:
 - Rechazo o miedo (por su olor, color, sabor, textura, temperatura) a comer distintos alimentos.

- Cambios en su alimentación, en su patrón de alimentación (aparición de factores precipitantes como un episodio agudo de atragantamiento, vómitos, diarrea... un procedimiento médico traumático como una prueba de imagen con bario, uso de dispositivos de alimentación externa), introducción de la alimentación complementaria.
- Rechazo de determinados alimentos por su religión o cultura.
- Encuesta dietética en la que se ha de recoger tanto el tipo de comidas como las cantidades, frecuencia, textura de los alimentos y restricciones específicas intencionadas. En los niños mayores con ARFID se ha visto que es mayor la ingesta de hidratos de carbono refinados, procedentes de comida procesada, así como de hidratos de carbono en general y azúcares añadidos, y menor la ingesta de proteínas, vegetales y vitaminas K y B12⁽⁵⁾.

- Preocupación por el peso/imagen corporal, historia de atracones, uso de laxantes, diuréticos, suplementos de herboristería para perder peso.
- Interferencia de la conducta con la comida con su funcionamiento psicosocial. Si le causa problemas en el colegio, a la hora de ir a comer fuera, con su familia...
- En el caso de que sea una niña pre/adolescente hay que preguntar sobre la menarquia y sus ciclos, ya que pueden presentar una amenorrea primaria o secundaria.
- Preguntar por otras comorbilidades tanto psiquiátricas como médicas.
- Considerar otras posibles etiologías que cursen con pérdida de peso, rechazo del apetito y síntomas gastrointestinales como tumores, patología endocrina (hipertiroidismo, diabetes mellitus tipo 1, enfermedad de Addison), infecciones (VIH, TBC), patología digestiva (enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria), alteraciones que impidan tragar de forma adecuada (acalasia, hipertrofia amigdalina).
- Antecedentes familiares, sobre todo en cuanto a patología psiquiátrica y alteraciones de la alimentación.

Exploración física

En la que realizaremos la antropometría (peso y talla) del niño en ese momento, y solicitaremos los pesos y tallas previos, para poder ver su evolución pondoestatu-

ral. La realización de índices antropométricos (IMC, índice de Waterlow) puede ser útiles para valorar el grado de obesidad/desnutrición si lo hay.

Es importante pensar que no todos los niños con ARFID van a tener un peso bajo, o a desarrollar un estancamiento ponderal/pondoestatural. Ya que podemos encontrar niños en los que claramente en un momento dado haya una caída de percentil de peso, seguida o no del de talla/longitud, pero también niños en normopeso, o sobrepeso. Esto se debe a que no todos tienen el mismo patrón de alimentación, y a pesar de que restrinjan determinados alimentos, pueden suplir calóricamente sus dietas con los alimentos que ellos consideran seguros. Según los alimentos restringidos, habrá o no estancamiento de la talla.

A este respecto hay que tener presente que podemos encontrarnos con tres patrones distintos, que pueden estar presentes todos ellos, en el mismo niño. El patrón selectivo (alteración de la sensibilidad sensorial), evitativo (falta de interés por comer) y el fóbico (miedo a las consecuencias aversivas de comer)⁽⁶⁾.

Medida de signos vitales como: frecuencia cardíaca, presión arterial y sus cambios ortostáticos, y temperatura.

Buscaremos signos de malnutrición como la palidez, hipotermia, lanugo, sequedad de piel, bradicardia.

Maduración sexual, estadio y si es acorde o no a su edad.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias irán dirigidas a valorar distintas causas de pérdida de peso, y las consecuencias de un estado nutricional alterado (déficits de macro/micronutrientes, salud ósea, crecimiento). Dependiendo de cada paciente y de la sintomatología acompañante, se realizarán todas o solo algunas de las siguientes determinaciones:

Hemograma completo, VSG, ionograma completo, sodio, potasio, calcio, fósforo y magnesio, vitamina D, función tiroidea (TSH, T4 libre y T3), estudio hormonal en pacientes postpuberales (LH, FSH, E2, TST), estudio de enfermedad celíaca (marcadores de celiaquía e inmunoglobulinas), sedimento de orina, con estudio de pH y cuerpos cetónicos. Estudio de vitaminas hidro y/o liposolubles, dependiendo de los alimentos ingeridos. Es frecuente encontrar valores normales de vitaminas, ya que muchos de los niños llevan suplementos multivitamínicos.

Considerar estudio de la densidad mineral ósea en niños mayores de 5 años, y bajo peso (IMC z-score ≤ 2 y/o datos clínicos indicativos de bajo peso, como la amenorrea o alteraciones del desarrollo puberal y el crecimiento)⁽⁷⁾.

Tratamiento

No hay un tratamiento general para estos pacientes, dada la heterogeneidad y complejidad de cada caso⁽⁴⁾, por lo que el modelo de tratamiento se adapta de forma individualizada.

En los centros especializados, se ha visto que el tratamiento multidisciplinar e intensivo de estos pacientes mejora la ingesta oral y la conducta alimentaria, conlleva un menor uso de dispositivos externos de alimentación y disminuye el estrés parental⁽⁸⁾.

El tratamiento se basa en la terapia cognitivo-conductual, la terapia familiar y el tratamiento nutricional. Por lo que en el manejo adecuado de estos niños deberían intervenir psicólogos, psiquiatras, pediatras, dietistas, logopedas y terapeutas ocupacionales^(9,4).

No debemos criticar los alimentos consumidos por el paciente y tratar de cambiar sus hábitos alimenticios en la primera visita, el cambio a alimentos más saludables se hará, pero de forma progresiva en el momento oportuno. Independientemente de la edad, si forzáramos el consumo de determinados alimentos, estos niños elegirían pasar hambre.

En los niños pequeños con una alimentación muy selectiva las estrategias para aumentar la variedad dietética incluyen la desensibilización sistemática o el condicionamiento operante, que se pueden ofrecer en todos los niveles de atención e independientemente del índice de masa corporal. En la desensibilización sistemática, los pacientes se exponen de forma repetida a nuevos alimentos a través del juego sin expectativas de ser ingeridos (*fun food*). En el condicionamiento operante se ofrecen recompensas por el consumo de un alimento concreto por parte del terapeuta o del cuidador. Primero hay que establecer cuáles son los alimentos seguros para el niño, y sobre estos se empezará a trabajar, exponiendo esos alimentos en formas diferentes a las habituales. Una vez adoptado este cambio, se pueden ir introduciendo otros alimentos nuevos con características similares (*food chaining*). Habrá que elegir aquellos alimentos de más calidad nutricional, teniendo en cuenta su similitud con los alimentos seguros. En aquellos niños con un miedo importante a comer alimentos diferentes

a los “seguros”, que presentan un alto nivel de ansiedad, precisan de algún tipo de preparación para acostumbrarse a la nueva situación. Los niños pequeños pueden familiarizarse con los nuevos alimentos/preparaciones a través del juego (juguetes, pintar, dibujos...), y de esta forma disminuir la ansiedad y prepararse para la exposición, y posteriormente para la ingesta. Esta adaptación puede durar meses.

En los niños con ARFID que ingieren calorías insuficientes se han de utilizar estrategias para aumentar las calorías y los volúmenes. Cuando resulta difícil hacerlo con alimentos naturales debemos recurrir a las fórmulas de nutrición enteral, por boca, e incluso a la colocación de una sonda nasogástrica/botón gástrico si fuera necesario. Hay que pensar que en estos pacientes el hecho de colocar un dispositivo externo de alimentación puede provocar efectos iatrogénicos no deseados (refuerzo del papel de enfermo, menor expectativa de consumo de alimentos sólidos), y puede hacer necesaria una intervención conductual más intensiva. Habrá que valorar si los riesgos de la alimentación por sonda superan los beneficios en el tratamiento de estos pacientes. Además, hay que valorar el grado de hidratación y las posibles complicaciones de la introducción de la alimentación, como es el síndrome de realimentación. Estas medidas irán siempre en paralelo a la intervención conductual.

En algunos casos se ha utilizado la ciprohepradina como estimulante del apetito, en jóvenes con bajo peso o falta de apetito. Y en algún caso la mirtazapina (antidepresivo con propiedades estimulantes del apetito) en niños con patrón fóbico^(6,10).

EVOLUCIÓN

Se realiza seguimiento multidisciplinar de este niño por parte de Psiquiatría/Psicología, Logopedia y Nutrición.

Desde el punto de vista nutricional, al introducirse la suplementación recupera su carril de peso y mantiene el de talla. Al tomar nutrición enteral no precisa añadir complementos vitamínicos ni minerales. A pesar de ir incorporando alimentos nuevos, las cantidades son mínimas, por lo que no se puede ir retirando la suplementación por el momento.

En paralelo, desde Logopedia se dan pautas para trabajar de forma domiciliaria la masticación y la hipersensibilidad, con mejoría progresiva de la higiene oral y el tacto de los alimentos, al inicio no los podía ni tocar,

había un rechazo muy importante. Empieza a masticar los alimentos, pero el grueso de su alimentación siguen siendo texturas líquidas/trituradas, salvo algún alimento crujiente tipo patatas chips, nuggets..., que sí lo acepta. Las características reológicas y organolépticas del alimento que tolera en la actualidad difieren del perfil inicial del diagnóstico de hipersensibilidad, lo que invita a reflexionar sobre la necesidad de evaluar de forma continua al niño, debido a la fluctuancia del cuadro sensorial. Este tipo de alimento es de elección en niños con cuadros de hiposensibilidad, por ello se recomienda huir de un diagnóstico sensorial generalizado, y valorar cada uno de los sentidos (gusto, olfato, vista...).

Desde Psiquiatría se inicia terapia individualizada con el niño, y grupal a nivel parental. Se refuerzan pautas para refuerzo de su autonomía, y a los 5 años se inician exposiciones progresivas en el hospital, previamente las hacía en domicilio, a diferentes alimentos. Se empieza con comidas “fáciles”, estableciendo una jerarquía de alimentos, e intentando mantener los alimentos introducidos en domicilio, manteniendo las exposiciones estructuradas y las no estructuradas para alimentos nuevos. De esta forma se consiguió disminuir la ansiedad ante la comida de forma progresiva, y un aumento de los alimentos que es capaz de tocar y probar, así como aumentar las cantidades de otros que ya tenía incorporados. A pesar de la mejora en la diversidad y cantidad que realiza, no son suficientes para permitir la retirada de suplementación a día de hoy.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM 5. 5th ed. Washington DC: American Psychiatric Association; 2013.
2. Vázquez Arévalo R, López Aguilar X, Ocampo Tellez-Girón MT, Mancilla-Díaz JM. Eating disorders diagnostic: from the DSM-IV to DSM-5. *Rev Mex Trastor Aliment.* 2015; 6: 108-20.
3. Milano K, Chatoor I, Kerzner B. A Functional approach to feeding difficulties in children. *Curr Gastroenterol Rep.* 2019; 21(10): 51.
4. Seetharaman S, Fields EL. Avoidant and restrictive food intake disorder. *Pediatr Rev.* 2020; 41(12): 613-22.
5. Harshman SG, Wons O, Rogers MS, Izquierdo AM, Holmes TM, Pulumo RL, et al. A diet high in processed foods, total carbohydrates and added sugars, and low in vegetables and protein is characteristic of youth with avoidant/restrictive food intake disorder. *Nutrients.* 2019; 11(9): 2013.

6. Thomas JJ, Lawson EA, Micali N, Misra M, Deckersbach T, Eddy KT. Avoidant/restrictive food intake disorder: A three-dimensional model of neurobiology with implications for etiology and treatment. *Curr Psychiatry Rep.* 2017; 19(8): 54.
7. Alberts Z, Fewtrell M, Nicholls DE, Biassoni L, Easty M, Hudson LD. Bone mineral density in anorexia nervosa versus avoidant restrictive food intake disorder. *Bone.* 2020; 134: 115307.
8. Sharp WG, Volkert VM, Scahill L, McCracken CE, McElhanon B. A Systematic review and meta-analysis of intensive multidisciplinary intervention for pediatric feeding disorders: How standard is the standard of care? *Pediatr.* 2017; 181: 116-24.e4.
9. Volkert VM, Burrell L, Berry RC, Waddle C, White L, Bottini S, et al. Intensive multidisciplinary feeding intervention for patients with avoidant/restrictive food intake disorder associated with severe food selectivity: An electronic health record review. *Int J Eat Disord.* 2021; 54(11): 1978-88.
10. Białek-Dratwa A, Szymanska D, Mateusz Grajek M, Krupa-Kotara K, Szczepanska E, et al. ARFID Strategies for dietary management in children. *Nutrients.* 2022; 14(9): 1739.

Tratamiento nutricional en el paciente con alergia alimentaria múltiple

David Gil Ortega

RESUMEN

En las alergias múltiples es frecuente que los pacientes precisen dietas de eliminación restrictivas, con el consiguiente riesgo nutricional.

Las alergias no IgE mediadas pueden tener un mayor impacto nutricional por su relación con enteropatía malabsortiva y trastornos eosinofílicos digestivos.

Las nutrición enteral puede tener un papel en la suplementación nutricional de aquellos pacientes en que no se alcancen los requerimientos nutricionales.

Las fórmulas oligoméricas o elementales pueden ser necesarias cuando no se toleren las fórmulas poliméricas o haya sensibilización a leche, soja u otros componentes de la fórmula.

Las fórmulas elementales pueden tener un papel en la remisión de la patología.

Presentamos un adolescente de 13 años con alergia no IgE a leche, pescado y trigo, esofagitis y colitis eosinofílica con desnutrición en intolerancia digestiva y buena respuesta a una fórmula de nutrición tipo adultos oligomérica normoproteica.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Adolescente de 13 años, que ingresa por vómitos e intolerancia digestiva de varias semanas de evolución.

Antecedentes

Previamente estudiado en consultas externas de Digestivo y Alergia Infantil por esofagitis eosinofílica. En sus antecedentes destaca:

- **Generales.** Segundo hijo de padres no consanguíneos. Madre con rinoconjuntivitis primaveral y

hermana 2 años mayor con alergia IgE mediada a proteína de leche de vaca (PLV) y huevo. Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. Recibió lactancia materna 9 meses, introduciendo después fórmula adaptada sin clínica sugerente de alergia no IgE o intolerancias con la alimentación complementaria. Contacto con cobayas y un perro doméstico.

- **Atopia.** Hiperreactividad bronquial en período lactante hasta los 5 años en relación con infecciones respiratorias. Rinoconjuntivitis persistente leve desde los 6 años, sin estacionalidad, con sensibilización a varios neumoalergenos, por lo que a los 11 años inicia inmunoterapia subcutánea a *Alternaria* y mezcla de *Dermatophagoides*, con muy buena respuesta clínica, sin precisar tratamiento de mantenimiento en los últimos años. Sin otros signos de atopia, alergias alimentarias ni medicamentosas conocidas. Asma episódica leve con función pulmonar normal y sin precisar medicación de mantenimiento.
- **Esofagitis eosinofílica (EEO).** Debut a los 10 años, con clínica de dolor abdominal tras las comidas y pirosis, que responde de forma incompleta a ensayo con inhibidor de la bomba de protones (IBP, lansoprazol 15 mg/día). Endoscopia digestiva alta compatible con esofagitis eosinofílica (exudados algodonosos, estrías longitudinales, y 15-20 eosinófilos/CGA en anatomía patológica de forma difusa). El estudio de sensibilizaciones IgE mediadas a trofoalergenos fue negativo. Tras cambio de tratamiento del IBP (esomeprazol 1mg/kg/dosis 8 semanas) se aprecia mínima mejoría, por lo que ensaya una dieta de eliminación de dos alimentos (leche y gluten). Sin embargo, la clínica empeora, coincidiendo con

el inicio del estado de alarma y el confinamiento por COVID, con miedo a comer, astenia y anorexia, por lo que se inicia dieta empírica de eliminación de seis alimentos (leche de vaca, huevo, gluten, legumbres-soja, pescado-marisco y frutos secos) y budesonida viscosa deglutida en fórmula magistral.

Tras otras 8 semanas de tratamiento (IBP, dieta y budesonida) refiere evidente mejoría. El dolor abdominal se ha moderado bastante y ya no es invalidante, aunque persisten molestias ocasionales tras las comidas y sensación de pirosis ocasional. La astenia y el cansancio también han mejorado y está más animado, pero la dieta restrictiva le produce ansiedad y se ha deteriorado la calidad de vida. Endoscopia digestiva de control con mejoría endoscópica, aunque persisten los criterios microscópicos de EEO. Ante la mejoría clínica y endoscópica y la mala tolerancia a la dieta de eliminación se decide reintroducir alimentos.

A pesar de la buena tolerancia inicial a los alimentos retirados, en la fase de provocación refiere sin embargo:

- Pescado (pez espada, en dos ocasiones) le produce dolor abdominal durante varias horas, a pesar de estar congelado.
- Gluten: creen que al introducir trigo lo tolera mal (astenia, dolor abdominal, febrícula, aumento del RGE...).
- Leche de vaca: yogur y queso aparentemente bien tolerados. Sin embargo la leche le produce tras 5 días dolor abdominal, astenia y febrícula.
- Cree que el huevo le produjo dolor abdominal.

Ha tolerado la reintroducción de soja, legumbres y frutos secos de forma ocasional, y permanece asintomático hasta los 12 años, en remisión endoscópica pero no microscópica. Se diagnostica de **alergia no IgE mediada a leche, trigo y pescado**.

Enfermedad actual

Reconsulta a los 13 años por mala evolución, tras buena respuesta inicial al tratamiento, que recibe en los últimos 2 años (dieta de exclusión de leche, aunque toma y tolera yogures y queso puntualmente, huevo, gluten y pescado, IBP y budesonida). En el último año está estancado en el peso y la talla. En los últimos meses refiere deposiciones blandas, con número de tres al día, a veces con moco.

Además ha reaparecido el dolor abdominal no relacionado con la ingesta, de predominio epigástrico inicialmente, pero que actualmente focaliza más en

fosa ilíaca izquierda, además de pirosis frecuente, sin episodios de impactación alimentaria.

Tras diagnosticarse de colitis eosinofílica se añade budesonida en cápsulas gastrorresistentes.

Sin embargo, semanas después reingresa por mala tolerancia oral, con regurgitación e intolerancia a alimentos sólidos y progresivamente también a líquidos de una semana de evolución, incluyendo la medicación oral, que no mejora con intento de cambio a fluticasona deglutida.

Desde el ingreso el paciente ha referido mala tolerancia oral, habiendo perdido 4 kg en el último mes, con rechazo de cualquier alimento, y un importante componente funcional asociado, por lo que precisa alimentación por sonda transpilórica con una fórmula de nutrición enteral (recibe inicialmente una dieta enteral estándar, completa, concentrada con alto contenido en proteínas y mezcla de fibras y FOS, de 1,22 kcal/ml) con la que refiere mala tolerancia (dolor abdominal, aumento de diarrea), persistiendo náuseas frecuentes.

Exámenes complementarios

- Hemograma con leve eosinofilia periférica (600 eo/ul) con aumento de IgE (805 KU/L), con triptasa sérica, estudio del complementos normales.
- Bioquímica sanguínea con proteínas totales 6 g/dl, albúmina 4,3 g/dl, prealbúmina 47 mg/dl. Cu sérico 61 µg/dl (vn 80-155), Zn, hierro/ferritina, Ca/P/Mg normales. Niveles de vitaminas normales salvo déficit de VitD (25-hidroxi vitamina D3+D2 15,6 µg/L). T4/TSH, amilasa, serología de enf. celíaca, inmunoglobulinas A-G-M, proteinograma, PCR, VSG, perfil lipídico y hepático normales. ANCA y ASCA negativos.
- Estudio microbiológico de heces negativo con calprotectina fecal 114 µg/g heces (previas 20-50), con sangre en heces negativo.
- Control endoscópico ([Figura 1](#)) con esofagogastroscoopia que muestra leve estriación longitudinal sin exudados ni estenosis. Ileocolonoscopia normal macroscópicamente, pero biopsias con infiltrado eosinofílico (colitis eosinofílica con formación de microabscesos y a nivel de colon derecho y trasverso criptitis focal con más de 50 Eo/CGA y focos de actividad neutrofílica asociadas a las muestras de colon descendente). Sin afectación duodenal o ileal.
- Ecografía abdominal, tránsito esofagogastroduodenal baritado y entero-RM sin hallazgos. Manometría esofágica normal. pHmetría mal tolerada.

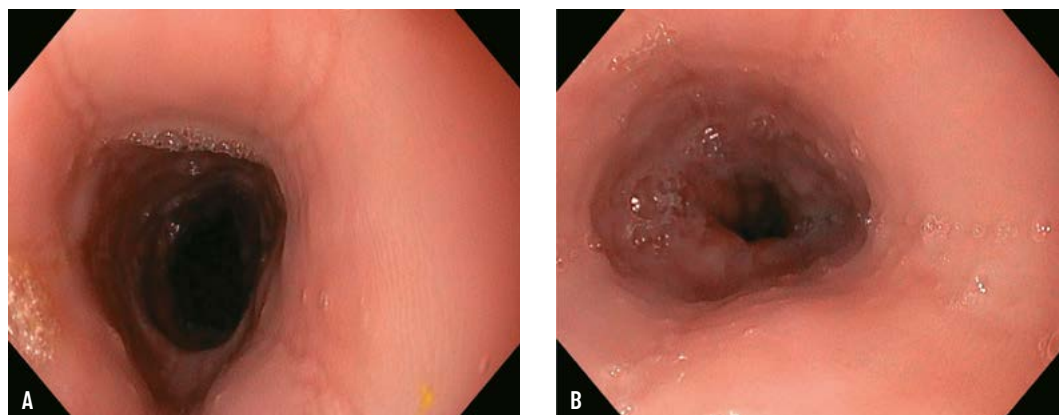


FIGURA 1. Esófago medio (A) y distal (B) con signos de esofagitis eosinofílica (estriación longitudinal).

- Prick neumoaerógenos: sensibilización a ácaros, pólenes (gramíneas, olea, chenop; plátano; ciprés), alternaria y polcalcina. Negativo a mohos, epitelios, LTP y profilina.

Antropometría

Desde el ingreso el paciente ha perdido otros 500 g de peso.

Antropometría (Carrascosa *et al.* 2017): Peso: 34,7 kg (<P1, -2,79DE), Talla: 158 cm (P3, -1,91DE) (Carrascosa *et al.* 2017). IMC: 13,90 kg/m² (<P1, -2,88 DE).

Pliegues y perímetros [(Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)]: Tricipital (PCT): 8 mm (P9, -1,31DE), Subescapular (PCSE): 5 mm (P2, -2,09DE), Bicipital (PCB): 5 mm (P6, -1,54DE), Suprailíaco (PCSI): 4 mm (P3, -1,93DE), Perímetro braquial: 19 cm (<P1, -2,47DE).

Composición corporal estimada: Densidad corporal (DC): 1,07, Porcentaje de grasa corporal: 10,98% (Fórmula de Slaughter - Púberes) Masa grasa: 3,81kg. Masa libre de grasa: 30,89kg.

Intervención nutricional

Se calculan requerimientos nutricionales de 1.700 kcal y 43 g de proteína al día. Se estima aporte proteico hasta 85 g/día y 2.000 kcal para conseguir recuperación nutricional.

Se decide cambio a dieta completa oligomérica normoproteica y normocalórica tipo adultos (100 kcal y 4,5 g proteína de suero lácteo hidrolizado/100 ml suplementada con EPA y DHA), en perfusión continua a 77 ml/h (1.850 ml/día).

Tras buena evolución (ceden las náuseas, la diarrea y las molestias abdominales), permite el paso a sonda nasogástrica y el fraccionamiento de la alimentación, pudiendo ser dado de alta. Mantiene nutrición enteral exclusiva, con recuperación ponderal progresiva de 2,3 kg en las siguientes 4 semanas tolerando el aumento hasta 2.000 kcal/día.

Tras dos semanas de tratamiento se decide ensayo con nutrición oral, manteniendo inicialmente la misma fórmula en su versión saborizada, y comprobando buena tolerancia oral, sin reaparición de clínica digestiva.

En el momento actual se encuentra pendiente de nueva valoración endoscópica previa a la reintroducción escalonada de alimentación oral con distintos alimentos.

REFLEXIÓN

Se trata de un adolescente desnutrido, con una historia previa de esofagitis eosinofílica que respondió a dietas de eliminación, con sospecha de alergia no IgE mediada a leche, huevo y pescado, que presenta mala evolución por recaída de su patología esofágica y aparición de colitis eosinofílica.

En el último año refería estancamiento en el peso y la talla, en probable relación con las restricciones dietéticas y la reactivación de su proceso. Es esencial el seguimiento nutricional periódico de los pacientes con EEo o alergias múltiples. En las últimas semanas, la aparición de intolerancia oral y la hospitalización prolongada motivó la pérdida de 3 kg de peso y la necesidad de nutrición transpilórica.

El tratamiento dietético de los trastornos eosinofílicos de la infancia es el único orientado a la etiología de la enfermedad. La respuesta a distintas dietas de eliminación es variable⁽¹⁾. Las dietas de eliminación guiadas por pruebas de alergia tienen una escasa eficacia, y en nuestro caso no era aplicable por negatividad del estudio. Las dietas de eliminación empíricas de 1 a 6 alimentos tienen una eficacia entre el 50-85% de los niños. Se tiende a comenzar con una dieta de eliminación de dos alimentos (leche y gluten) y progresar en caso de mala respuesta, para evitar dietas restrictivas que empeoren el estado nutricional o la calidad de vida⁽²⁾. En nuestro caso, la dieta fue inicialmente eficaz, y además nos ayudó a identificar alimentos que clínicamente toleraba mal en la reintroducción, por lo que se estableció el diagnóstico de alergia a leche, huevo y pescado.

Aunque en los casos de múltiples alergias o refractariedad a tratamiento y dietas de eliminación lo recomendado es una dieta elemental (con una eficacia de hasta el 90% en pacientes con EEO)⁽³⁾, en nuestro caso decidimos ensayar con una fórmula hidrolizada. Estas fórmulas no están recomendadas en el manejo nutricional de la EEO de forma habitual por alergenidad residual. Sin embargo, algunos autores abogan por terapias individualizadas que incluyan su posible utilidad en casos concretos⁽⁴⁾.

La fórmula inicialmente escogida era una dieta polimérica con mezcla de proteínas lácteas (caseinato) y proteínas de soja. Por su perfil de adultos aportaba 4,5 g en lugar de 2,5 g/100 ml de las fórmulas infantiles típicas. Sin embargo, se toleraba mal, así que por sospecha de alergia no IgE mediada a leche de vaca se decide ensayo con una fórmula de suero láctico hidrolizado manteniendo una fórmula con un aporte proteico similar, y con la exclusión esofágica inicialmente. Tras controlar los síntomas colónicos (diarrea mucosa) se reinicia la exposición esofágica, administrando la fórmula en su versión saborizada vía oral con buena tolerancia.

Otra alternativa de manejo en nuestro paciente habría sido la elección de una fórmula elemental para adultos. En el mercado español estas fórmulas son isocalóricas (0,86-1 kcal/ml), aportan 2,8-3 g/100 ml y no contienen fibra. En situaciones en que se requiere una dieta hiperproteica pueden ser deficitarias. Algunos productos están saborizados y en general tiene una baja palatabilidad y alto coste.

A pesar de la evolución, puede considerarse a nuestro paciente parcialmente respondedor a IBP, aunque la respuesta a IBP no se produjo hasta que se utilizaron

dosis altas y no evitó la recaída clínica. Está descrita que, aunque la dosis óptima depende de cada caso y fármaco, en general dosis altas se asocian a mayor tasa de respuesta, recomendándose dosis de omeprazol/esomeprazol 1 mg/kg/dosis en dos dosis a día (máx 40 mg/12 h) durante el período de inducción⁽⁵⁾. En nuestro caso se decidió mantener el tratamiento hasta valorar evolución.

No existe una pauta claramente aceptada para la reintroducción de la dieta normal, aunque en este caso se decidió esperar a la recuperación nutricional antes de proceder a su provocación. Existen pautas de introducción escalonada cada 5-7 días y controles endoscópicos cada 1-2 meses⁽⁶⁾.

En caso de persistir la necesidad de una dieta restrictiva con compromiso nutricional, debería valorarse la necesidad de mantener suplemento dietético hidrolizado (fórmula oligomérica) si este se tolera bien (elemental en caso contrario) y realizar una valoración nutricional periódica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gutiérrez Junquera C, Fernández Fernández S, Domínguez-Ortega G, Vila Miravet V, García Puig R, García Romero R, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y manejo práctico de la esofagitis eosinofílica pediátrica [Recommendations for the diagnosis and practical management of paediatric eosinophilic oesophagitis]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020; 92(6): 376.e1-e10.
2. Molina-Infante J, Arias Á, Alcedo J, García-Romero R, Casabona Frances S, Prieto-García A, et al. Step-up empiric elimination diet for pediatric and adult eosinophilic esophagitis: The 2-4-6 study. *J Allergy Clin Immunol*. 2018; 141: 1365-72.
3. Arias Á, González-Cervera J, Tenias JM, Lucendo AJ. Efficacy of dietary interventions for inducing histologic remission in patients with eosinophilic esophagitis: A systematic review and meta-analysis. *Gastroenterology*. 2014; 146: 1639-48.
4. Votto M, De Filippo M, Lenti MV, Rossi CM, Di Sabatino A, Marseglia GL, et al. Diet therapy in eosinophilic esophagitis. Focus on a personalized approach. *Front Pediatr*. 2022; 9: 820192.
5. Gutiérrez-Junquera C, Fernández-Fernández S, Cilleruelo ML, Rayo A, Echeverría L, Quevedo S, et al. High prevalence of response to proton-pump inhibitor treatment in children with esophageal eosinophilia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016; 62: 704-10.
6. Cianferoni A, Shuker M, Brown-Whitehorn T, Hunter H, Venter C, Spergel JM. Food avoidance strategies in eosinophilic oesophagitis. *Clin Exp Allergy*. 2019; 49: 269-84.

Nutrición en el niño con enfermedad renal crónica

Ana Moráis López, José D. Andrade Guerrero

RESUMEN

Los requerimientos energéticos de los niños con enfermedad renal crónica son similares a los de la población general. El aporte proteico no debe ser restringido en estos niños, ya que puede conducir a una limitación del crecimiento. Las últimas recomendaciones sobre ingesta de proteínas en estos pacientes indican aportar al menos el 100% de las DRI, aumentando el aporte en la medida suficiente para garantizar el anabolismo y procurando un aporte de calorías no proteicas adecuado. Con frecuencia, estos pacientes presentan desnutrición al principio de la vida y son subsidiarios de nutrición enteral para optimizar los aportes sin menoscabo de la función renal. Para la valoración y seguimiento nutricional puede ser útil la combinación de varias técnicas, como la antropometría y la bioimpedancia, que permitan formar una mejor imagen de cómo está el paciente⁽¹⁾.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

- Niño de 2 años y 8 meses en situación de enfermedad renal crónica (ERC) estadio 4 secundaria a poliquistosis hepatorenal autosómica recesiva (PQHRAR), remitido para valoración como candidato a trasplante.
- Antecedentes familiares: primer hijo de padres sanos no consanguíneos, ambos portadores de variantes del gen PKHD1. No se refieren otros antecedentes de interés para el proceso actual.
- Antecedentes personales: diagnóstico prenatal de PQHRAR; prematuridad de 36 semanas; parto inducido por oligoamnios grave. Peso al nacimiento 2.630 g (p49, -0,04 DE).

- Enfermedad actual: PQHRAR por mutación gen PKHD1 de diagnóstico prenatal, que en el momento de la consulta presenta:
 - ERC estadio 4 (filtrado glomerular 27 ml/min/1,73 m²).
 - Hipertensión arterial grave desde el nacimiento y en tratamiento actual con 4 fármacos.
 - Anemia de origen multifactorial.
 - Hiperparatiroidismo secundario.
 - Hipertensión portal. Colangitis de repetición.
- Tratamiento en el momento de la consulta: amlodipino, propranolol, enalapril, metolazona, hierro, darbopoetina, carbonato cálcico, alfa-calcidol, bicarbonato sódico, resina en fase cálcica, alopurinol, ácido ursodesoxicólico, quimioprofilaxis con trimetoprim-sulfametoxazol.

Dieta actual

Come por boca, con preferencia por alimentos triturados o líquidos. Sus padres no refieren síntomas de disfagia ni de reflujo gastroesofágico. Sí refieren que realiza una dieta muy restringida en proteínas por indicación previa, con raciones que en general consideran pequeñas.

- Lácteos: toma 200 mL de leche entera y un yogur diarios.
- Carnes, pescados, huevo: 2 raciones por semana, en 2 cenas.
- Legumbres: una ración a la semana.
- Arroz, pasta y otros alimentos ricos en hidratos de carbono complejos: consumo diario sin restricción (raciones pequeñas).
- Frutas y verduras: consumo diario sin restricción (raciones pequeñas).

TABLA 1. Antropometría

Edad	2 a 8 m
Peso ideal para la talla (kg)	11,45
Peso ideal para el magro (kg)	10,3
Peso actual (kg) (DE)	13,1 (-0,44)
Talla actual (cm) (DE)	84,7 (-2,61)
Relación P/T (DE)	0,15 (1,62)
IMC (DE)	18,26 (1,87)
IW% / IN%	114,4 / 105,3
PCin (cm) (DE)	67,2 (3,66)
PB (cm) (DE)	12,3 (-3,09)
PCT (mm) (DE)	4,5 (-2,75)
PCB (mm) (DE)	3,8 (-2,38)
PCS (mm) (DE)	4,4 (-1,65)

DE: Desviación Estándar; IMC: Índice de masa corporal; IW: Índice de Warterlow; IN: Índice Nutricional; PCin: Perímetro de cintura; PB: Perímetro del brazo; PCT: Pliegue cutáneo tricipital; PCB: Pliegue cutáneo bicipital; PCS: Pliegue cutáneo subescapular.

Exploración física

Aceptable estado general, algo ojeroso. Aspecto hipotrófico, con escaso panículo adiposo. Auscultación cardíaca rítmica, con soplo sistólico III/VI. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral, sin ruidos patológicos. Abdomen muy distendido. Hígado duro y liso, con hepatomegalia de 8 cm aproximadamente, sin cruzar línea media. Bazo medial con esplenomegalia. Masas (renales) palpables en ambos flancos. No ascitis. No circulación colateral evidente. Neurológicamente activo y colaborador, con buena respuesta a estímulos y sin signos de focalidad.

Antropometría

Se muestra en la [tabla 1](#).

Pruebas complementarias

- **Análisis de composición corporal por bioimpedancia:** se muestra en la [tabla 2](#).

TABLA 2. Bioimpedancia

Edad	2 a 8 m
AF (°)	2,5°
MCM (kg) (%) / N	8,5 (65,1) / 82,5
MCG (kg) (%) / N	4,6 (34,9) / 17,5
MCe (kg) (%) MCM)	2,6 (30,4)
ACT (%) / N	6,6 (50,1) / 63,9
AEC (%) ACT) / N	4,9 (74,2) / 48,7

AF: Ángulo de fase; MCM: Masa corporal magra; N: Porcentaje normal; MCG: Masa corporal grasa; MCe: Masa celular; ACT: Agua corporal total; AEC: Agua extracelular.

- **Bioquímica:** glucosa 76 mg/dL; colesterol 79 mg/dL; triglicéridos 89 mg/dL; cistatina C 3,66 mg/L (FG estimado por Filler 21 mL/min/1,73 m²); creatinina 1,04 mg/dL; urea 77 mg/dL; urato 5,3 mg/dL; sodio 133 mmol/L; potasio 5,2 mmol/L; cloro 100 mmol/L; calcio corregido por albúmina 8,3 mg/dL; fosfato 4,9 mg/dL; magnesio 2,10 mg/dL; GOT 129 UI/L; GPT 62 UI/L; LDH 209 UI/L; fosfatasa alcalina 246 UI/L; GGT 62 UI/L; colinesterasa 3.490 UI/L; bilirrubina total 0,85 mg/dL; proteínas totales 7,2 g/dL; albúmina 2,6 g/dL; hierro 46 µg/dL; transferrina 78 mg/dL; capacidad total de transporte de hierro 110 µg/dL; índice de saturación de transferrina 42%; ferritina 1113 ng/mL; calcidiol 24 ng/mL; PTHi 373,4 pg/mL.
- **Gasometría venosa:** pH 7,41; PO₂ 57,5 mmHg; PCO₂ 45,0 mmHg; lactato 1,70 mmol/L; bicarbonato 28,6 mmol/L; exceso de bases 3,4 mmol/L; anion gap 11,8 mmol/L.

REFLEXIÓN

La valoración nutricional de los niños con visceromegalias plantea dificultades, ya que el peso está muy influenciado por el tamaño de las vísceras y no refleja con fidelidad el estado nutricional. En estos casos, resulta útil combinar varias técnicas de valoración, como una antropometría más completa, con medición de pliegues y perímetros, y un análisis de bioimpedancia. Éste último también tiene limitaciones en este caso ya que, en situaciones con gran aumento del perímetro abdominal, la

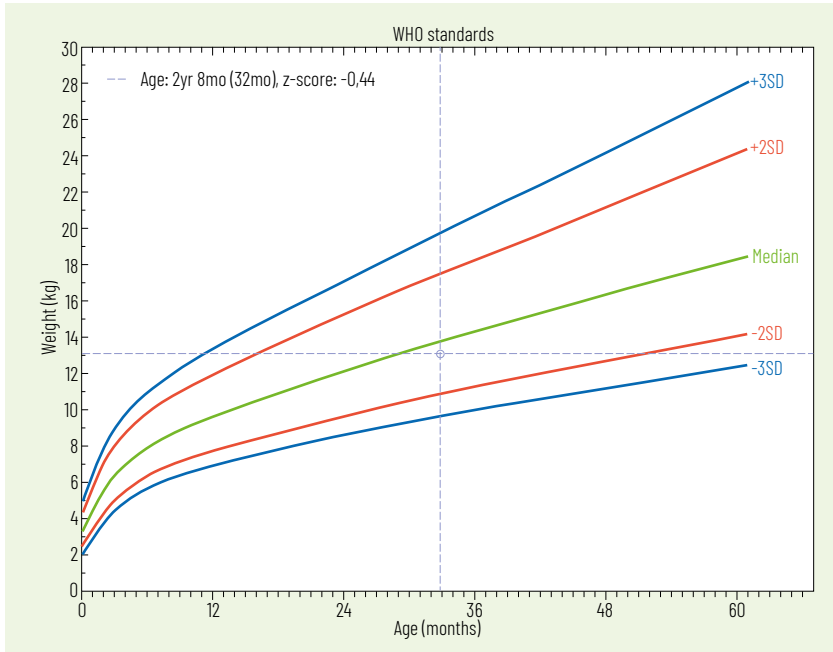


FIGURA 1. Peso para la edad (curvas OMS).

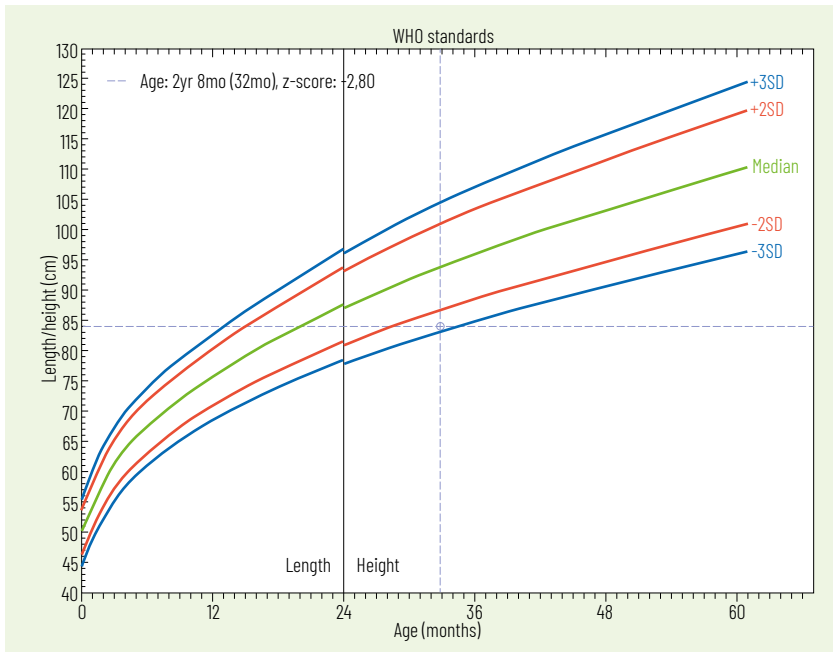


FIGURA 2. Talla para la edad (curvas OMS).

forma del cuerpo se desvía del modelo cilíndrico en el que se basan los cálculos de bioimpedancia. No obstante, esta técnica permite disponer de parámetros muy útiles en el seguimiento como el ángulo de fase o el vector de

bioimpedancia. En las figuras 1, 2 y 3 se puede apreciar como algunos parámetros antropométricos pueden arrojar valores normales o incluso compatibles con obesidad (como sucede en este paciente con el peso y el índice de

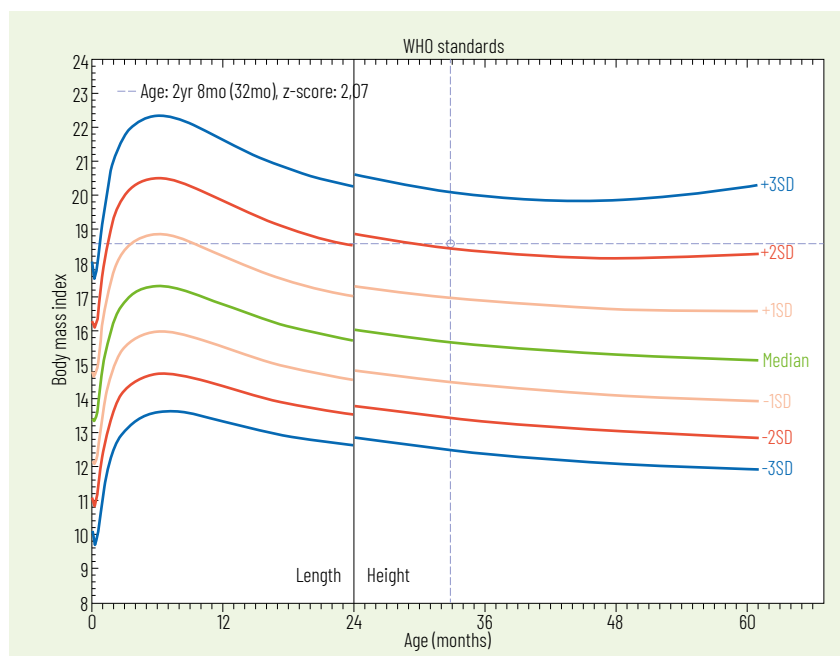


FIGURA 3. IMC para la edad (curvas OMS).

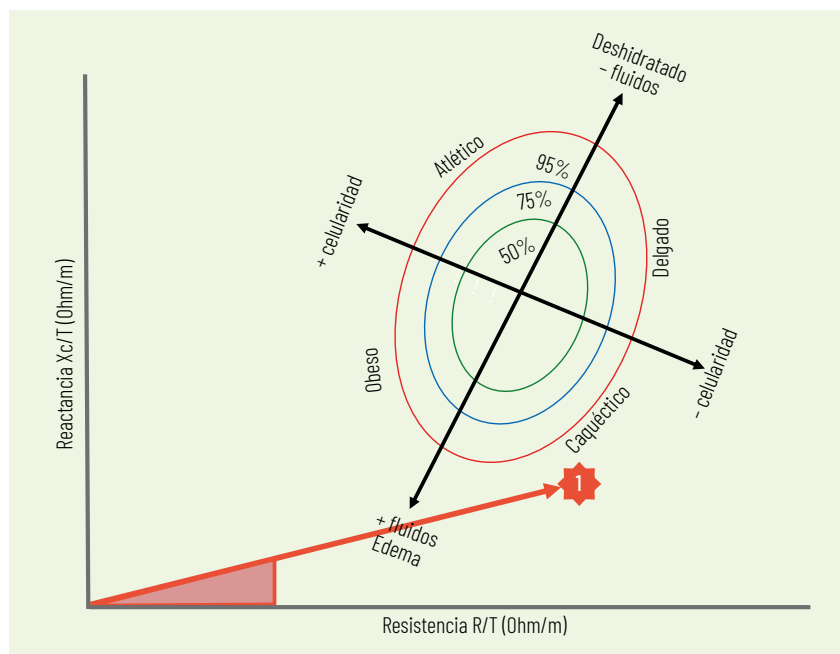


FIGURA 4. Composición corporal. Adaptado de Piccoli et al. El vector de bioimpedancia del paciente está representado en rojo con el número 1.

masa corporal para la edad). Sin embargo, tanto el perímetro del brazo como los pliegues de grasa subcutánea se encuentran en valores subóptimos, indicando que el estado nutricional del paciente no es el adecuado.

Con respecto al análisis de bioimpedancia, este paciente presenta un vector cuyo extremo se sitúa fuera de las elipses de normalidad de la población general (Figura 4), lo que indica que los cálculos cuantitativos

TABLA 3. Cálculo del GEB según ecuaciones de Schofield

	0-3 años	3-10 años	10-18 años
Niños	$0,167P + 1517,4T - 617,6$	$19,6P + 130,3T + 414,9$	$16,25P + 137,2T + 515,5$
Niñas	$16,25P + 1023,2T - 413,5$	$16,97P + 161,8T + 371,2$	$8,365P + 465T + 200$

P = peso (kg); T = talla (m)

TABLA 4. DRI para las proteínas en niños con ERC estadios 3-5 (K/DOQI 2008)

Edad	DRI (g/kg/día)	ERC 3 (g/kg/día) (100-140%DRI)	ERC 4-5 (g/kg/día) (100-120%DRI)
0-6 meses	1,5	1,5-2,1	1,5-1,8
7-12 meses	1,2	1,2-1,7	1,2-1,5
1-3 años	1,05	1,05-1,5	1,05-1,25
4-13 años	0,95	0,95-1,35	0,95-1,15
14-18 años	0,85	0,85-1,2	0,85-1,05

a partir de las fórmulas diseñadas para población sana no arrojarán valores fiables. Sin embargo, sí es útil la observación de la dirección del propio vector, situado en un cuadrante que indica edema y baja celularidad, y del ángulo de fase, que permitirá valorar la evolución. En la [figura 4](#), el vector de bioimpedancia del paciente está representado en rojo con el número 1.

Con los datos de la anamnesis, antropométricos y de bioimpedancia se diagnostica como condición más probable una situación de desnutrición crónica grave con alteraciones de la composición corporal.

Cálculo de los requerimientos energéticos

En niños con ERC de grado 2 a 5 se recomienda un aporte calórico similar al de la población general^(2,3). Para estimarlo, se puede utilizar el valor del gasto energético basal (GEB) calculado mediante fórmulas predictivas como la de Schofield, corregido mediante un factor que incluya actividad física y crecimiento ("physical activity level" o PAL), como se refleja en la [tabla 3](#).

Aplicando la ecuación en el paciente, se obtiene un valor aproximado de GEB de 670 Kcal/día. Los valores de PAL han sido descritos por la OMS y están publicados en el documento "Human Energy Requirements" de 2004⁽⁴⁾. Para la edad del paciente y siendo varón, el valor de PAL

correspondiente para aplicar sobre el GEB es de 1,4. Por lo tanto, aplicando este factor sobre el GEB del paciente, los requerimientos estimados son $670 \times 1,4 = 938$ Kcal/día. Este valor debe ser considerado con cautela, puesto que el GEB se ha calculado en base al peso y éste está influenciado por las visceromegalias, por lo que el valor final podría ser menor. No obstante, teniendo en cuenta que se trata de un paciente malnutrido, habrá que tener en cuenta que se necesitará aportar energía extra para la recuperación nutricional. Por ello, el valor calculado de 938 Kcal diarias puede considerarse adecuado inicialmente, debiendo ser modificado en función de la evolución del paciente.

Cálculo de los requerimientos proteicos

Las guías K/DOQI de 2008 recomiendan un aporte proteico del 100-140% de las DRI en niños con ERC estadio 3 y del 100-120% de las DRI en niños con ERC estadios 4-5^(3,5). El aporte debe hacerse en gramos por kg de peso ideal ([Tabla 4](#))^(6,7). El paciente de este caso clínico tiene una talla de 84,7 cm, a la que corresponde un peso ideal de 11,5 kg, que es el que se utilizaría para calcular los requerimientos proteicos. Según esto, sus requerimientos se situarían en 14,5 gramos diarios, aproximadamente. No obstante, como ya se ha comentado, su estado de desnutrición hace necesario aportar una

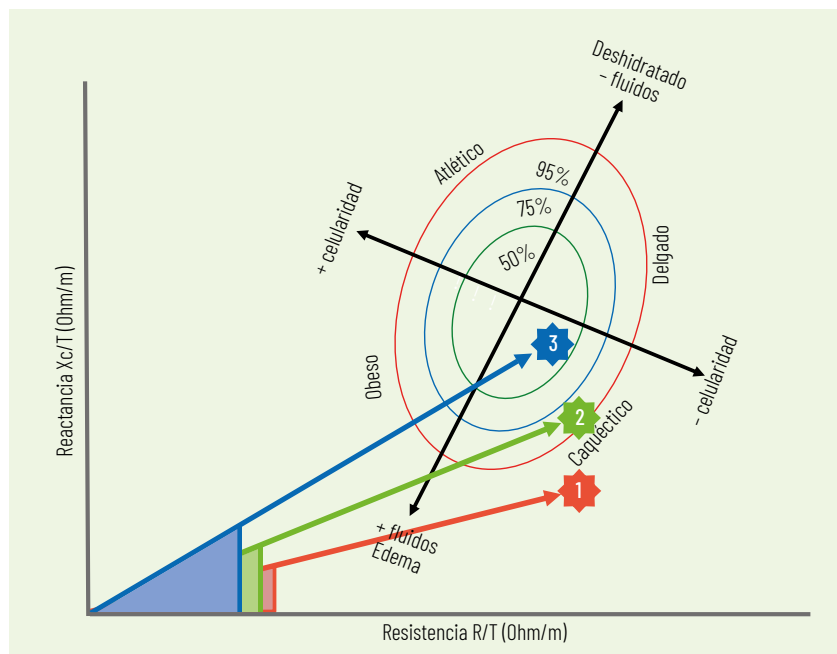


FIGURA 5. Composición corporal: evolución del vector de bioimpedancia y ángulo de fase desde la valoración inicial (vector número 1) a los 6 y 9 meses (vectores número 2 y 3).

cantidad extra para la recuperación, por lo que este valor obtenido será el mínimo del que partir y sus necesidades reales serán probablemente mayores. Este es un punto importante a tener en cuenta a la hora de promover el anabolismo y el crecimiento y evitar que el paciente esté sobre restringido: partiendo del cálculo teórico inicial, se debe aportar la cantidad suficiente para promover el crecimiento, que en muchas ocasiones será mayor que la que indican los cálculos.

Teniendo en cuenta los requerimientos del paciente, la necesidad de aportar energía para la recuperación nutricional y las características de su ingesta (basada en lácteos, arroz, pasta y pan, fundamentalmente), se indicó iniciar nutrición enteral por sonda nasogástrica complementaria a la dieta por vía oral, administrando fórmula específica para ERC combinada con fórmula pediátrica hipercalórica y ajustando el aporte de proteínas a su grado de ERC y requerimientos energéticos totales. La composición de la nutrición enteral fue modificada en función de los niveles de electrolitos y de la evolución de la ingesta oral. Las indicaciones de instauración de nutrición enteral en el paciente con enfermedad renal incluyen ERC de inicio en el primer año de vida, pacientes (especialmente menores de 5 años) con o sin malnutrición que no sean capaces de ingerir por vía oral sus

requerimientos o en los que no sea posible controlar las alteraciones metabólicas y pacientes malnutridos en insuficiencia renal terminal, entre otras⁽⁸⁾.

EVOLUCIÓN

Tras el inicio de la nutrición enteral el paciente inició ganancia ponderal ascendente, aunque lenta. Se mantuvo fórmula normoproteica para la nutrición enteral, completando la dieta con alimentos naturales, que fue ingiriendo en cantidad creciente. Evolutivamente presentó tendencia a la hiperpotasemia, (5,6-5,7 mmol/L), por lo que se restringió el aporte de potasio en la dieta natural, con buen control. Se prefirió esta medida a cambiar la fórmula de nutrición enteral a una con menos potasio (específica para paciente renal) para asegurar mejor la ingesta proteica necesaria a través de una fórmula estándar.

Durante los meses posteriores presentó buena evolución, manteniendo adecuado control metabólico y ganancia ponderoestatural ascendente. Se observó también mejoría progresiva en la composición corporal, con aumento de masa celular y disminución de agua corporal, parámetros reflejados en la mejoría del ángulo de fase (Figura 5 y Tabla 5).

TABLA 5. Evolución de antropometría y bioimpedancia

Edad	2 a 8 m	3 a 5 m
Peso kg (DE)	13,1 (-0,44)	15 (-0,12)
Talla cm (DE)	84,7 (-2,61)	89 (-2,65)
IMC (DE)	18,26 (+1,87)	18,94 (+2,45)
PB (cm) (DE)	12,3 (-3,09)	12,8 (-2,77)
PCT mm (DE)	4,5 (-2,75)	5 (-2,1)
PCS (mm) (DE)	4,4 (-1,65)	4,6 (-1,21)
AF°	2,5°	4,5°
MCM (kg)(%) / N	8,5 (65,1%) / 82,5	9,7 (64,6%) / 82,5
MCG (kg)(%) / N	4,6 (34,9%) / 17,5	5,3 (35,3%) / 17,5
MCe (kg)(% MCM)	2,6 (30,4%)	3,85 (39,1%)
ACT (%) / N	6,6 (50,1%) / 63,9	7,53 (50,2%) / 63,9
AEC (% ACT) / N	4,9 (74,2%) / 48,7	5,27 (70%) / 48,7

BIBLIOGRAFÍA

1. Ros Arnal I, Herrero Álvarez M, Castell Miñana M. Valoración del estado nutricional. En: Lama RA, ed. Nutrición enteral en Pediatría. 2ª ed. Barcelona: Glosa; 2015. p. 49-65.
2. Anderson CE, Gilbert RD, Elia M. Basal metabolic rate in children with chronic kidney disease and healthy control children. *Pediatr Nephrol.* 2015; 30: 1995-2001.
3. National Kidney Foundation Kidney Disease Quality Outcome Initiative (K/DOQI). Clinical practice guideline for nutrition in children with CKD: 2008 update. *Am J Kidney Dis.* 2009; 53: S11-104.
4. WHO. Human Energy Requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation. Food and Nutritional Technical Report Series: 1. Roma: FAO; 2001.
5. WHO. Protein and amino acid requirements in human nutrition. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation. WHO Technical Report Series: 935. Ginebra: WHO; 2002.
6. Nelms CL, Shaw V, Greenbaum LA, Anderson C, Desloovere A, Haffner D, et al. Assessment of nutritional status in children with kidney diseases – clinical practice recommendations from the Pediatric Renal Nutrition Taskforce. *Pediatr Nephrol.* 2021; 36: 995-1010.
7. Shaw V, Polderman N, Renken-Terhaerd J, Paglialonga F, Oosterveld M, Tuokkola J, et al. Energy and protein requirements for children with CKD stages 2-5 and on dialysis-clinical practice recommendations from the Pediatric Renal Nutrition Taskforce. *Pediatr Nephrol.* 2020; 35(3): 519-31.
8. Lama More RA, Rivero de la Rosa MC, De la Mano Hernández A. Nutrición enteral en el niño con enfermedad renal crónica. En: Lama RA, ed. Nutrición enteral en Pediatría. 2ª ed. Barcelona: Glosa; 2015. p. 167-70.

Tratamiento nutricional en el paciente oncológico

Juan José Díaz Martín, Paula Díaz García

RESUMEN

Un estado nutricional adecuado es fundamental en cualquier situación de la vida de un niño, constituyendo uno de los principales indicadores de salud de los que disponemos. Si un buen estado nutricional es clave para conseguir un desarrollo y crecimiento adecuados, su importancia aún es mayor en los estados de enfermedad, especialmente si nos referimos al paciente oncológico pediátrico⁽¹⁾. Aunque clásicamente la malnutrición asociada al cáncer era considerada como un síntoma más de la enfermedad y no un problema con entidad propia, hoy se considera la malnutrición al diagnóstico de cáncer un importante factor pronóstico del mismo.

La desnutrición en pacientes pediátricos con cáncer es de naturaleza dinámica, no siendo infrecuente observar que se desarrolle un estado nutricional deteriorado en niños previamente sanos durante el tratamiento anticanceroso posterior. Las causas son multifactoriales, existiendo una interacción entre las consecuencias iatrogénicas del tratamiento, interacciones entre el metabolismo energético y de sustratos, y alteraciones hormonales e inflamatorias⁽²⁾.

Por otro lado, la malnutrición que aparece a lo largo del tratamiento puede condicionar entre otros, una peor respuesta inmunitaria, una peor capacidad de cicatrización de las heridas y unos períodos de hospitalización más prolongados⁽³⁾. Además, mantener un adecuado estado nutricional a lo largo del tratamiento es fundamental para conseguir que se puedan desarrollar los protocolos de tratamiento antitumoral.

Presentamos un caso clínico de soporte nutricional en una paciente pediátrica con un cáncer intracraneal.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Paciente mujer de 7 años y 3 meses de edad ingresada en planta de hospitalización de Pediatría por la que se solicita interconsulta a la Unidad de Nutrición Pediátrica por anorexia y pérdida de peso.

La niña había ingresado por primera vez 4 meses antes por hidrocefalia aguda. El día anterior había comenzado con cefalea, vómitos y sensación de inestabilidad al caminar. Acudió a Urgencias de su hospital de origen donde se indicó la realización de un estudio de imagen, en el que se detectó una masa sólida intraventricular de 5 x 2 cm y una hidrocefalia triventricular asociada. En ese momento presentaba una somatometría normal, con los siguientes valores: peso: 19 kg (P10, -1,29DE) (Carrascosa *et al.* 2017), talla: 113 cm (P4, -1,75DE) (Carrascosa *et al.* 2017), IMC: 14,88 kg/m² (P37, -0,32DE) (OMS 2006/2007), índices nutricionales: índice de Waterlow (peso): 93,37%, índice de Waterlow (talla): 92,40%.

Fue derivada a nuestro centro para estudio e intervención. Se resolvió la hidrocefalia mediante la inserción de un drenaje ventricular externo. Posteriormente se realiza cirugía para resección de la masa tumoral. La biopsia intraoperatoria demostró tumoración de alto grado de malignidad. A las 24 horas de la cirugía se realiza una resonancia magnética de control en la que se observa un resto tumoral de unos 5 mm y además un implante tumoral adyacente al quiasma óptico y tallo hipofisario. Los estudios realizados concluyen con el diagnóstico de tumor de parénquima pineal de diferenciación intermedia metastásico. Se implanta un acceso venoso central de larga duración tipo *Port-a-cath* y se inicia tratamiento con radioterapia craneoespinal y qui-

mioterapia concomitante (carboplatino + vincristina), seguido posteriormente con tratamiento de consolidación con cisplatino, vincristina y ciclofosfamida.

Las ingestas de la niña en la última semana eran prácticamente nulas, no llegando en ningún caso a ingerir ni el 25% de lo ofrecido en la bandeja del menú pediátrico del hospital. Aunque refiere que tiene gana de comer, dice que no come porque las cosas le saben mal. Vomita de forma ocasional. Hace deposiciones de consistencia Bristol 3 a días alternos. En ese momento presenta los siguientes datos somatométricos:

Peso: 16,6 kg (P2, -2,08DE) (Carrascosa *et al.* 2017), talla: 118,5 cm (P10, -1,26DE) (Carrascosa *et al.* 2017), IMC: 11,82 kg/m² (<P1, -2,96DE) (OMS 2006/2007), índices nutricionales: índice de Waterlow (peso): 70,76%, índice de Waterlow (talla): 94,35%.

En la exploración física la niña presenta unas mucosas algo secas, unas masas musculares hipotróficas y muy escaso pániculo adiposo.

Se realiza una analítica que demostró la existencia de anemia (hemoglobina 9,9 g/dl, hematocrito 28,1%, volumen corpuscular medio 78 fL) y niveles insuficientes de vitamina D (25-OH-vitamina D 26,5 ng/ml), con valores normales de pruebas hepáticas, lípidos plasmáticos y una albúmina en rango normal (47 g/L).

Se decide iniciar soporte nutricional con nutrición enteral (NE) a través de sonda nasogástrica (SNG), programando una nutrición a débito continuo nocturna asociada a la administración de bolos intermitentes diurnos variables en función de la ingesta espontánea de la paciente.

Se estiman unas necesidades de energía de unas 1.300 kcal/día (mediante fórmula de Schofield) y unos 25 gramos de proteína al día, y se inicia la administración de una fórmula polimérica isocalórica con fibra.

Tras conseguir el aprendizaje adecuado del manejo de la bomba de nutrición y de los cuidados de la SNG por parte de los cuidadores de la niña, y una vez comprobada una adecuada tolerancia de la NE, se decide el alta de la paciente a domicilio.

REFLEXIÓN

El caso aquí presentado es paradigmático del soporte nutricional en el paciente oncológico pediátrico. Ante cualquier diagnóstico de cáncer en un niño, siempre debe realizarse una evaluación del riesgo nutricional que presenta el paciente, independientemente de su estado

nutricional. En nuestra paciente, al tener un estado nutricional basal normal, en lugar de realizar una valoración al diagnóstico, se consultó a la Unidad de Nutrición en el momento que se detectaron los problemas. En esta valoración se deben tener en cuenta diferentes aspectos. En primer lugar, se debe realizar una valoración nutricional completa, que incluya somatometría, analítica básica, estimación de la ingesta y estimación de las necesidades de energía y macronutrientes⁽⁴⁾.

De forma simultánea, se debe clasificar la paciente en función de su riesgo en alto o bajo riesgo de malnutrición. Para ello, deberemos tener en cuenta el tipo de tumor que tiene el paciente en cuestión. Se consideran tumores de alto riesgo de malnutrición⁽⁵⁾: leucemias linfoides agudas (LLA) de riesgo medio y alto, leucemia mieloide aguda, leucemias en recaída, tumores sólidos en estadios III y IV durante el tratamiento inicial, o en recaída, tumores intracraneales que requieran múltiples tratamientos, tumores que requieran tratamiento con radioterapia y/o cirugía que pudieran afectar al aparato digestivo a cualquier nivel, histiocitosis con afectación visceral y aquellos que requieran trasplantes de médula ósea.

Por el contrario, LLA de riesgo estándar, tumores sólidos en estadios I y II, enfermedades que requieren quimioterapia sin toxicidad digestiva o que incluyan corticoides, granulomas eosinófilos y enfermedades tumorales en remisión, se consideran de bajo riesgo nutricional.

Por último, LLA con irradiación craneal, craneofaringiomas, aquellos casos que requieran dosis alta y prolongadas de esteroides o irradiación corporal total, abdominal o craneal, se consideran situaciones de alto riesgo de adiposidad⁽⁶⁾.

Además del tipo y tratamiento del tumor, aquellos pacientes que presentan una ingesta oral subóptima (por debajo del 75% de las necesidades) o que presentan una pérdida de peso igual o superior al 5% en el último mes (o mayor del 10% en pacientes con sobrepeso previo), también serán considerados como de alto riesgo de desnutrición. Finalmente, los paciente normonutridos al diagnóstico de cáncer, cuya ingesta oral alcance al menos el 75% de sus necesidades o que no hayan perdido peso en el último mes, serán considerados de bajo riesgo de desnutrición.

De acuerdo a lo anteriormente expuesto, vemos que la paciente de nuestro caso era una paciente en alto riesgo de desnutrición: se trataba de un tumor intra-

craneal, cuyo tratamiento incluía quimio y radioterapia, que además presentaba unas ingestas orales casi nulas y que desde el diagnóstico había perdido prácticamente un 13% de su peso corporal.

Una vez realizada la valoración nutricional, debe establecerse un plan de actuación⁽⁶⁾. En general, siempre que el aparato digestivo sea funcionante y se estime que lo va a seguir estando en los 5 días siguientes, se debe iniciar una suplementación de la dieta por vía oral. Dicha suplementación puede realizarse mediante enriquecimiento de la dieta con productos caseros o mediante suplementos nutricionales saborizados por vía oral. Una vez establecida esta suplementación, el paciente debe ser reevaluado precozmente, no más tarde de 3 días tras el inicio de la suplementación, para valorar si la situación ha mejorado y se puede mantener dicha pauta o si, por el contrario, la situación ha empeorado y se debe progresar hacia soportes más agresivos.

En ese punto, si no existe contraindicación para su uso, se debe iniciar alimentación mediante SNG. En nuestra paciente, el abordaje fue diferente. Se decidió obviar el paso intermedio de la suplementación oral por la casi nula ingesta que presentaba la niña, asociada además a una disgeusia evidente, lo que nos indicaba la alta probabilidad de que no fuera capaz de ingerir los suplementos por su propia voluntad.

La alteración en la percepción del gusto o disgeusia es un síntoma frecuentemente observado en pacientes pediátricos con cáncer, llegando a observarse hasta en el 60% de los casos⁽⁷⁾. Su aparición condiciona en muchas ocasiones que el niño rechace incluso aquellos alimentos que previamente eran sus favoritos. En ocasiones, determinadas medidas higiénico-dietéticas (higiene dental adecuada, evitar olores fuertes, servir los alimentos a temperatura ambiente, uso de hierbas aromáticas, etc.) permiten controlar el problema, pero a veces, como en nuestro caso, condicionan una importante rechazo de la alimentación oral.

Se decidió iniciar entonces una alimentación mixta, con NE a débito continuo nocturna y fraccionada intermitente en bolos por el día. No existe una pauta estricta de nutrición que sea aplicable en todos los casos. En general, se suele preferir una pauta mixta, que asegure unas ingestas mínimas por la noche y que permita que los pacientes puedan ingerir pequeñas cantidades por vía oral, que a su vez pueden ser completadas con bolos a través de la SNG si el paciente no consigue una ingesta suficiente.

Otro punto importante a tener en cuenta es la selección de la fórmula apropiada. En general se suele empezar la suplementación con fórmulas poliméricas isocalóricas (entre 1 y 1,2 kcal/ml) completas, que contengan mezcla de fibras solubles e insolubles. En casos que requieran restricción de volumen o que no se consigan los aportes adecuados, se usarán fórmulas hipercalóricas (1,5 kcal/ml). Las fórmulas oligoméricas o peptídicas pueden ser utilizadas como paso previo en casos de nutrición parenteral total previa prolongada o en casos de mala tolerancia a las fórmulas poliméricas.

En aquellos casos que exista contraindicación para la inserción de la SNG (existencia de mucositis de grado 2 o superior, conteo de plaquetas inferior a 20.000 o existencia de alteraciones en la coagulación), no se tolere la fórmula de NE o si el intestino no es funcionante, se deberá recurrir a la nutrición parenteral.

EVOLUCIÓN

La niña tolera bien la nutrición nocturna, y hace ingestas escasas por vía oral, por lo que precisa bolos que le pasan en unos 40 minutos en desayuno, comida y cena. A las 3 semanas del inicio del soporte nutricional, ha mejorado claramente y presenta una somatometría como sigue:

Peso: 18,9 kg (P5, -1,63DE) (Carrascosa *et al.* 2017), talla: 119 cm (P11, -1,24DE) (Carrascosa *et al.* 2017), IMC: 13,35 kg/m² (P7, -1,50DE) (OMS 2006/2007), índices nutricionales: índice de Waterlow (peso): 80,56%, índice de Waterlow (talla): 94,75%.

A pesar de la buena recuperación inicial, presenta una cierta estabilización en el peso y se observa dificultad en tolerar incrementos en las cantidades administradas. Impresiona de vaciamiento gástrico enlentecido y se inicia tratamiento con azitromicina oral. A los 3 meses de inicio del soporte nutricional con SNG se decide su retirada y mantener soporte con suplementos orales hipercalóricos con fibra. Toma dos al día que tolera bien.

A los 13 meses de su inicio, finaliza el tratamiento antitumoral. La niña ya no precisa soporte nutricional y presenta una somatometría con los siguientes resultados: peso: 22,3 kg (P9, -1,33DE) (Carrascosa *et al.* 2017), talla: 122 cm (P4, -1,77DE) (Carrascosa *et al.* 2017), IMC: 14,98 kg/m² (P29, -0,56DE) (OMS 2006/2007), índices nutricionales: índice de Waterlow (peso): 90,80%, índice de Waterlow (talla): 93,14%.

En resumen, los pacientes pediátricos con cáncer presentan alto riesgo de malnutrición, no solo al diagnóstico sino también a lo largo del tratamiento anticanceroso. Precisan una valoración nutricional precoz, idealmente al diagnóstico de la enfermedad cancerosa y un seguimiento adecuados para detectar los problemas nutricionales e instaurar los cambios oportunos en el tratamiento de forma lo más precoz posible. El manejo de estos pacientes en unidades especializadas con un enfoque multidisciplinar es clave para mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barr RD, Stevens MCG. The influence of nutrition on clinical outcomes in children with cancer. *Pediatr Blood Cancer*. 2020; 67 Suppl 3: e28117.
2. Gaynor EP, Sullivan PB. Nutritional status and nutritional management in children with cancer. *Arch Dis Child*. 2015; 100(12): 1169-72.
3. Mehta NM, Corkins MR, Lyman B, Malone A, Goday PS, Carney LN, et al; American Society for Parenteral and Enteral Nutrition Board of Directors. Defining pediatric malnutrition: a paradigm shift toward etiology-related definitions. *J Parenter Enteral Nutr*. 2013; 37(4): 460-81.
4. Viani K, Trehan A, Manzoli B, Schoeman J. Assessment of nutritional status in children with cancer: A narrative review. *Pediatr Blood Cancer*. 2020; 67 Suppl 3: e28211.
5. Bauer J, Jürgens H, Frühwald MC. Important aspects of nutrition in children with cancer. *Adv Nutr*. 2011; 2(2): 67-77.
6. Steele C, Salazar A, Rypkema L. Utilization of a nutrition support algorithm reduces unnecessary parenteral nutrition use in pediatric oncology inpatients. *J Acad Nutr Diet*. 2016; 116(8): 1235-8.
7. Johnston DL, Hyslop S, Tomlinson D, Baggott C, Gibson P, Orsey A, et al. Describing symptoms using the Symptom Screening in Pediatrics Tool in hospitalized children with cancer and hematopoietic stem cell transplant recipients. *Cancer Med*. 2018; 7(5): 1750-55.

Tratamiento nutricional en el paciente tras trasplante de precursores hematopoyéticos

Judith Raya Muñoz, Susana Redecillas Ferreiro

RESUMEN

La nutrición es un pilar fundamental en el niño con trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). La pérdida de peso durante la hospitalización, la obesidad y el bajo peso previo al trasplante, se asocian a una menor supervivencia. Un soporte nutricional adecuado puede evitar la malnutrición y mejorar el pronóstico de estos pacientes⁽⁹⁾.

La mayoría de pacientes, posterior al trasplante, experimentarán mucositis, absorción intestinal limitada y fallo intestinal, anorexia, náuseas, vómitos y diarreas entre otros, que afectarán su ingesta dietética y su estado nutricional⁽¹⁾.

Está descrito en la literatura la asociación entre mayores tasas de complicaciones cuanto peor es el estado nutricional del paciente al finalizar el trasplante⁽²⁾.

Por ello, cuando nos enfrentamos a un paciente que ha recibido un trasplante de progenitores hematopoyéticos, la nutrición es un pilar fundamental, pero, aun así, encontramos diferencias y discrepancias en las diferentes guías y recomendaciones internacionales.

En el año 2009, importantes sociedades como la Sociedad Americana de Nutrición Enteral y Parenteral y la Sociedad Europea realizaron unas guías acerca del manejo nutricional indicado en estos pacientes^(3,4).

Se recomienda la nutrición enteral (NE) como primera opción y de forma preferente en frente a la nutrición parenteral (NP) dado el mayor riesgo de efectos secundarios y complicaciones derivadas de esta segunda. Se recomienda únicamente la nutrición parenteral en casos de mucositis severa o fallo gastrointestinal⁽⁵⁾.

A continuación, presentamos el caso de una paciente de un año de vida sometida a un trasplante de médula ósea centrándonos en su manejo nutricional.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Se trata de una paciente, sexo femenino, de un año de vida derivada para seguimiento nutricional posterior a TPH hace 5 meses por linfohistiocitosis hemofagocítica primaria (HLH).

Antecedentes

Destacan como antecedentes familiares unos padres consanguíneos (primos hermanos) y un hermano mayor de un año sano.

Antecedentes personales a destacar:

- Diagnosticada de HLH primaria por debut en forma de síndrome hemofagocítico. Inició tratamiento según protocolo HLH-94 y recibió TPH de sangre de cordón de donante no emparentado en julio de 2021. Como complicaciones relevantes posteriores al trasplante destacan:
 - Shock séptico sin aislamiento microbiológico en día +4 que requirió de ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
 - Enfermedad veno-oclusiva en día +9 que se trató con defibrotide y ácido ursodesoxicólico.
 - Mucositis grado IV y úlcera gástrica (Forrest IIB) durante ingreso en UCIP con hematemesis moderada y melenas que no requirió de tratamiento hemostático.
 - Enfermedad injerto contra huésped cutáneo grado III, hepático grado IV e intestinal grado IV que recibió tratamiento corticoideo a 5 mg/kg/día, micofenolato

mofetilo y ciclosporina con posterior buena evolución. Se inició tratamiento con ruxolitinib.

- Reactivación viral por adenovirus que recibió tratamiento con cidofovir.
- Hipertensión aguda multifactorial.

Antecedentes a nivel nutricional

Previo a la realización del trasplante, la paciente se encuentra con nutrición enteral con lactancia mixta de forma oral y un estado nutricional correcto. El día +2 de TPH inicia clínica de mucositis por lo que se coloca SNG para asegurar correcta NE. Inicialmente realiza alimentación con lactancia mixta hasta el día +9 del TPH en el que dada la complicación de shock séptico los días previos, la progresión a mucositis grave y episodios de hematemesis aislados, requiere de inicio de NP y suspensión de la NE.

Se realizan varios intentos posteriores de inicio de NE que, dada la nueva complicación con shock séptico, EICH intestinal y hepático, fracasan. Finalmente, el día +40 del TPH se inicia NE de forma progresiva con fórmula elemental lactante mediante SNG. Escasa tolerancia al mismo con regurgitaciones, vómitos y diarreas frecuentes, por lo que requiere de dilución de fórmula elemental al 10% e inicio de triturados con patata y zanahoria para mejorar tolerancia. Finalmente, el día +40 y tras mejoría de la tolerancia enteral mediante SNG, se suspende la NPT. Durante todo este proceso, la paciente realiza un trastorno de conducta alimentaria en forma de rechazo de la ingesta por boca que obliga a mantener SNG.

Se mantiene con NE con fórmula elemental y triturados hasta el día +65 post-TPH que ante mejoría de la tolerancia se realiza cambio de fórmula elemental lactante a fórmula extensamente hidrolizada semielemental. La paciente es dada de alta a domicilio en día +98 post-TPH con alimentación con fórmula extensamente hidrolizada mediante SNG y oral con tomas discontinuas durante el día y gastroclisis discontinua durante la noche.

Anamnesis y situación actual

Primera visita 5 meses posteriores al trasplante. La paciente se encuentra estable con un EICH cutáneo activo grado II con dependencia de corticoterapia, pero en fase de retirada y ruxolitinib. La paciente refiere en consulta estabilidad sin clínica de vómitos, con buena tolerancia enteral y con diarreas de consistencia pastosa sin productos patológicos.

Ha sido valorada por logopedia sin objetivar disfagia. Dieta actual en la valoración en la consulta:

- Desayuno a las 9 h: triturado de fruta por boca (100).
- Media mañana (12 h): fórmula hipercalórica polimérica lactante (1 kcal/ml) 150 cc por SNG.
- Comida (14 h): triturado de pollo + patata + zanahoria (150 kcal).
- Merienda (17 h): fórmula hipercalórica polimérica lactante (1 kcal/ml) 150 cc junto con cereales por SNG.
- Cena (21 h): triturado de pescado + pollo + zanahoria por boca (150).
- Gastroclisis nocturna por SNG: 300 ml de fórmula hipercalórica polimérica lactante (1 kcal/ml) de 0 h a 6 am con cereales sin gluten.

Aportación oral: 600 kcal de fórmula hipercalórica polimérica lactante (1,7 g/kg proteína) + 400 kcal de nutrición por boca. Total de 1000 kcal/día.

Estimación de requerimientos energéticos según Guía de nutrición pediátrica⁽¹⁰⁾: 100 kcal/kg: 815 kcal/día.

Exploración física

Antropometría (OMS 2006/2007):

- Peso: 8,150 kg (p20, -0,84 DE).
- Talla: 64,5 cm (<P1, -3,83 DE).
- PC: 43 cm (P7, -1,47 DE).
- IMC: 19,59 kg/m² (P98, 2,01 DE).
- SC: 0,36 (Fórmula de Du Bois).
- Índices nutricionales: Waterlow (peso): 116,31%; Waterlow (talla): 86,64%; Índice nutricional (Shukla): 104,20%.

Exploración física: fenotipo cushingoide con obesidad troncular y cara de luna llena. Buen estado general. Normocoloreada y normohidratada. Panículo adiposo de predominio troncular. Auscultación cardiorrespiratoria sin alteraciones. Abdomen blando y depresible, no doloroso, sin masas o megalias.

Dado la situación actual de la paciente de Cushing iatrogénico y sobrepeso con estancamiento ponderal, se decide retirar las tomas del día por SNG y fomentar la ingesta de triturados.

REFLEXIÓN

Como vemos en este caso, la paciente inicialmente se encuentra con un estado nutricional correcto.

Para la valoración nutricional del paciente oncológico, no existen indicadores que individualmente identifiquen de forma fidedigna el estado nutricional en niños

oncológicos, sino que deben emplearse varios métodos de forma conjunta como la antropometría, métodos para estudiar la composición corporal (impedancia bioeléctrica, absorciometría con rayos X de doble energía, métodos de dilución de solutos isotópicos), cálculo del gasto energético semanal o mensual, calorimetría indirecta y/o marcadores analíticos (proteínas, prealbúmina, albúmina, proteína transportadora del retinol, transtiretina y transferrina)^[9].

Tras iniciar la fase de acondicionamiento y posterior a recibir el TPH, inicia sintomatología de mucositis que obliga a la colocación de una SNG para asegurar un aporte calórico correcto. No hay un consenso basado en la evidencia sobre qué parámetros definen mejor la indicación de soporte nutricional. Para estimar el riesgo de malnutrición y considerar, por tanto, la necesidad de seguimiento nutricional más estrecho se han diseñado algunas herramientas como el *Nutrition Screening Tool for Childhood Cancer* (SCAN). Sin embargo, la mayoría de los autores en la literatura actual recomiendan apoyo nutricional cuando hay una disminución de la ingesta oral durante el proceso^[6].

Varios estudios han demostrado que la desnutrición es un factor de riesgo independiente para el desarrollo de EICH más temprana^[6].

Por tanto, la NE está indicada en los pacientes con TPH con tracto GI funcional que no sean capaces de mantener una ingesta oral de nutrientes adecuada.

Posteriormente y debido a un empeoramiento de la mucositis y fallo intestinal por complicaciones (infecciones y EICH), la paciente requiere de nutrición parenteral. En cuanto a la elección en estos pacientes entre NE vs NPT, cabe destacar dos revisiones sistemáticas^[1-5] en las que se revisan numerosos estudios de comparación entre ambos aportes nutricionales. La revisión de literatura también demuestra mejores resultados clínicos en el grupo de NE respecto a variables como supervivencia global, injerto de neutrófilos más temprano y enfermedad de injerto contra huésped.

En la práctica clínica, la NPT a menudo se prefiere a la NE debido al difícil manejo de los síntomas gastrointestinales en estos pacientes, el grado de malabsorción desconocido y problemas con la SNG, pero la propia NPT está asociada con efectos secundarios importantes, principalmente infecciones de catéter, por lo que antes de indicarla cabe hacer un análisis detallado del riesgo-beneficio. Cabe destacar que, por tanto, la indicación profiláctica de la NPT no está indicada.

La adherencia a la alimentación por sonda nasogástrica en estos pacientes se ha demostrado que se logra hasta en el 90%.

Por tanto, podemos concluir que tan rápido como sea posible y nos permita nuestro paciente, y tal y como vemos en nuestro caso expuesto anteriormente, la NE siempre resulta de elección y habrá que mantenerla siempre que sea posible.

A la hora de la mejor elección en cuanto a nutrición enteral, será necesario valorar el tipo de dieta y suplementación con fórmula más adecuada para el paciente.

El ajuste de los requerimientos calóricos y nutricionales debe realizarse por calorimetría indirecta o mediante la fórmula de Schofield. Hay que recordar evitar la sobrenutrición que acentuará el hipermetabolismo.

En los últimos años, existe controversia sobre el riesgo de infecciones asociadas a ciertos alimentos y que ha llevado al concepto de la dieta neutropénica o de baja carga bacteriana (aquella que excluye productos crudos, no pasteurizados y germinados). El alto coste de estas dietas y la dificultad para la implementación de las mismas en la vida del paciente hace que se generen dudas de su necesidad.

En el estudio de Trifilio *et al.*^[7] no se encontraron efectos negativos tras la introducción de frutas crudas y verduras en cuanto a aumento de infecciones o mortalidad, pero además, sí se reportaron tasas mayores de infección en aquellos pacientes que realizaban una dieta neutropénica. Estos resultados y en combinación con observaciones en estudios previos, plantea la necesidad estricta de este tipo de dieta para estos pacientes.

Por lo tanto, y de cara a las recomendaciones para las familias, hay que centrarse en consejos sobre prácticas seguras de manipulación de alimentos y restricciones de carne, pescado o productos lácteos crudos, pero se podría permitir frutas y verduras crudas si se ha realizado un adecuado lavado y/o pelado previo.

En cuanto a la suplementación con prebióticos y probióticos, existen pre-estudios examinando el efecto de estos en el microbioma de los pacientes con TPH, pero hasta el momento no pueden ser recomendados.

En caso de ser necesaria, la elección entre las distintas fórmulas que disponemos en el mercado se deberá realizar de forma individualizada y atendiendo a las necesidades de cada paciente.

En el caso de que nuestro paciente muestre signos de fallo intestinal con mala tolerancia, deberemos decantarnos por fórmulas hidrolizadas o bien incluso

elementales hasta la mejoría de tolerancia que nos permita plantear fórmulas poliméricas ya sean normo o hipercalóricas.

EVOLUCIÓN

Durante los meses posteriores, la paciente presenta ganancia ponderal estable aún y la retirada de tomas por SNG diurnas (+ 150 g en 5 semanas), mostrando una mejoría de la tolerancia de triturados orales durante el día y GCC nocturna, por lo que se mantiene con la misma pauta de alimentación. Al cabo de dos semanas, y en relación al aumento de molestias abdominales, la paciente pierde 400 gramos en 2 semanas, por lo que se decide reiniciar suplementación con tomas diurnas mediante SNG. Se mantiene sin cambios durante dos meses con buena ganancia ponderal y estando estable.

Nueva visita 6 meses posteriores al TPH donde persiste paciente estable y con buen estado general, además de mejoría de la tolerancia oral y buena ganancia ponderal (+ 700 g en 6 meses, equivalente a un P10, -1,30 DE y talla 70 cm, con +5 cm en 6 meses equivalente a un P1, 3,84 DE). Retirada de la SNG 10 días antes y resuelta por completo la aversión a biberón presente anteriormente. Se decide mantener alimentación con tres triturados al día (dos de verdura y proteína y uno de fruta) junto con dos-tres tomas durante el día de fórmula hipercalórica polimérica 150-200 cc con buena evolución posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baumgartner A, Bargetzi A, Zueger N, Bargetzi M, Medinger M, Bounoure L, et al. Revisiting nutritional support for allogeneic hematologic stem cell transplantation-a systematic review. *Bone Marrow Transplant.* 2017; 52(4): 506-13.
2. Zama D, Muratore E, Biagi E, Forchielli ML, Rondelli R, Candela M, et al. Enteral nutrition protects children undergoing allogeneic hematopoietic stem cell transplantation from bloodstream infections. *Nutr J.* 2020; 19(1): 29.
3. August DA, Huhmann MB; American Society for Parenteral and Enteral Nutrition (A.S.P.E.N.) Board of Directors. A.S.P.E.N. clinical guidelines: nutrition support therapy during adult anticancer treatment and in hematopoietic cell transplantation. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2009; 33: 472-500.
4. Bozzetti F, Arends J, Lundholm K, Micklewright A, Zurcher G, Muscaritoli M. ESPEN guidelines on parenteral nutrition: non-surgical oncology. *Clin Nutr.* 2009; 28: 445-54.
5. Murray SM, Pindoria S. WITHDRAWN: Nutrition support for bone marrow transplant patients. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017; 3(3): CD002920.
6. Rzepecki P, Barzal J, Oborska S. Blood and marrow transplantation and nutritional support. *Support Care Cancer.* 2010; 18: S57-65.
7. Jubelirer SJ. The benefit of the neutropenic diet: fact or fiction? *Oncologist.* 2011; 16: 704-7.
8. Georgiadis-Lewandowski C, Esteves-Daudt L, Keller Jochims AM, Paz A, Daniel-de-Mello E. Nutritional aspects in allogeneic hematopoietic stem cell transplantation in children and adolescents in a tertiary hospital. *Nutr Hosp.* 2019; 36(1): 20-4.
9. García-Soler P, Solana-García MJ. Nutrición en el paciente inmunodeprimido cáncer trasplante de progenitores hematopoyéticos y trasplante de órganos abdominales. En: Blasco-Alonso J, Gil-Gómez R, Sierra-Salinas C, eds. *La ciencia y el arte de la nutrición en cuidados intensivos pediátricos.* Madrid: Ergon; 2020. p. 347-54.
10. Segarra O, Redecillas S, Clemente S. *Guía de Nutrición Pediátrica Hospitalaria.* 5ª ed. Madrid: Ergon; 2022.

Tratamiento nutricional en el paciente con fibrosis quística: neonato con íleo meconial y proctocolitis alérgica

Marina Álvarez Beltran, Marta Freixas Bermejo

RESUMEN

La FQ es una enfermedad genética autosómica recesiva que conlleva un defecto en una proteína transmembrana responsable del transporte de cloro a través de la membrana celular (CFTR). El descenso en este transporte de cloro conlleva un aumento en espesor y viscosidad de las secreciones favoreciendo la obstrucción, colonización y fallo de múltiples órganos y sistemas.

El principal objetivo de la intervención nutricional en la FQ consiste en promover el crecimiento y desarrollo normal para la edad. Para conseguir el estado nutricional óptimo debemos combatir los tres factores etiológicos de la desnutrición en FQ: la disminución de la ingesta, el incremento de las pérdidas y el aumento del gasto metabólico. La disminución de la ingesta es multifactorial. Es habitual la disminución del apetito secundaria a infecciones, fármacos, aspectos psicosociales, diabetes o trastornos digestivos como el reflujo, la esofagitis o el estreñimiento. A nivel pancreático se produce una obstrucción de los conductillos pancreáticos y un descenso en la liberación de bicarbonato luminal, que conducen a la destrucción glandular y como consecuencia se establece una insuficiencia pancreática exocrina (IPE). La IPE se une a otras complicaciones a nivel digestivo (sobrecrecimiento bacteriano e inflamación intestinal) y conlleva un incremento de pérdidas calóricas por maldigestión y malabsorción de nutrientes. Así mismo, cuando los trastornos a nivel digestivo se asocian a trastornos metabólicos, como la diabetes o la alteración hepática, se incrementarán las pérdidas. Por último, existe un aumento en el gasto metabólico secundario al aumento

del trabajo respiratorio y a la respuesta inflamatoria sistémica secundaria a inflamación pulmonar crónica y a infecciones respiratorias.

La situación nutricional de los pacientes con FQ está directamente relacionada con la función pulmonar y la supervivencia, como quedó demostrado en el estudio clásico que compara dos centros de Norte América, Toronto y Boston durante 1971-1982. Las recomendaciones nutricionales actuales para pacientes con FQ se basan en el estudio publicado por Stallings en 2008, quien demostró que una situación nutricional óptima en la infancia se asociaba a una mejor función pulmonar de adulto. Basándose en este estudio las guías de manejo de pacientes con FQ recomiendan un peso para la talla o un percentil de IMC de 50. Estudios posteriores reafirman estas recomendaciones nutricionales y hallan mejor función pulmonar a la edad de 6-18 años en los pacientes con un percentil de peso para la edad a los 4 años > 10%. Los pacientes con percentil de peso para la edad > 50% a la edad de 4 años presentan a la larga menos exacerbaciones respiratorias, menos días de ingreso hospitalario, menor diabetes o intolerancia a la glucosa, mejor crecimiento y mayor supervivencia. Los estudios mencionados concluyen que la desnutrición en la infancia de pacientes con FQ predispone a adultos con menor calidad de vida, menor supervivencia y un mayor riesgo de diabetes relacionada con FQ, afectación hepática y osteopenia u osteoporosis^(1,2).

Tras la implementación del cribado neonatal hemos observado un gran cambio en la situación nutricional de nuestros pacientes, ya que los pacientes diagnosticados por cribado permiten una intervención nutricional

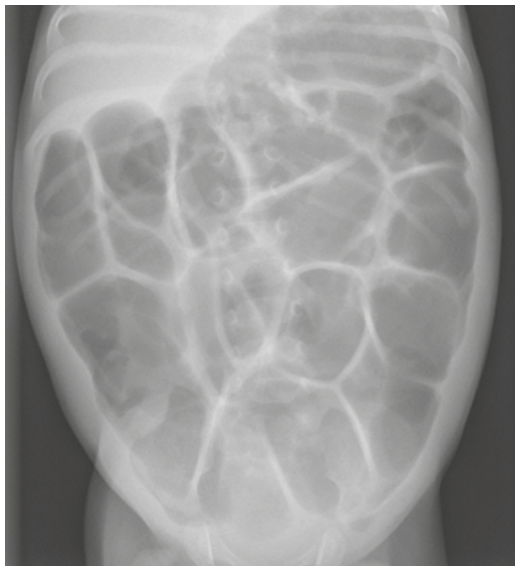


FIGURA 1. Radiografía de abdomen: dilatación de asas intestinales.

precoz y esto conlleva mejores resultados nutricionales. Previa implementación del cribaje la mayoría de pacientes retrasaba el diagnóstico hasta la aparición de una situación de malnutrición, y una gran parte mantenían el fallo de medro y los déficits nutricionales persistían en el tiempo⁽³⁾.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Historia clínica

Paciente que ingresa en nuestro centro a los 30 días de vida con diagnóstico tardío de fibrosis quística.

Corresponde a segunda gestación. No presenta antecedentes familiares de interés ni consanguinidad. Gestación bien controlada. Ecografía prenatal a las 38 semanas donde se objetiva hiperrefringencia intestinal y dilatación de asas por probable obstrucción. Cesárea urgente a las 39 semanas por sufrimiento fetal con test de Apgar 6/9. Peso al nacimiento adecuado a la edad gestacional de 2.900 g (P26,-0,6 DE), talla 49 cm (p43,-0,17DE). Ingresa directamente en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por cuadro de obstrucción intestinal compatible con íleo meconial. A las 24 horas se realiza intervención quirúrgica donde se objetiva volvulación ileal y necrosis extensa de asas intestinales

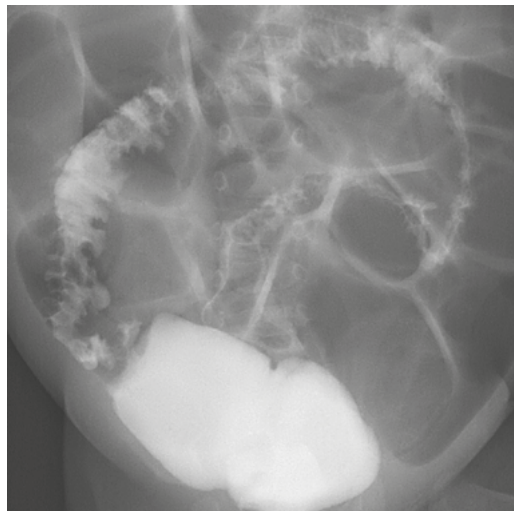


FIGURA 2. Enema opaco: cambio de calibre entre últimas asas de íleon y válvula ileocecal, coincidiendo con zona de anastomosis previa.

que precisa resección de 55 cm de intestino delgado e ileostomía. Reanastomosis yeyuno-ileal a los 28 días de vida. Presenta mala ganancia ponderal atribuida a ostomía de alto débito. A los 30 días de vida avisan por despistaje positivo para fibrosis quística en la prueba de diagnóstico precoz con mutación delta F508 homocigota, por lo que se deriva a centro de referencia para tratamiento y seguimiento.

A su llegada con 30 días de vida, presenta distensión abdominal con vómitos y tolerancia parcial de las tomas. Presenta un aspecto desnutrido con peso 3.120 g (<P1, -2,89 DE), longitud 51 cm (-2 DE) e IMC 11,9 (-2,5 DE) (según gráficas OMS). Se realiza radiografía de abdomen (Figura 1) que muestra dilatación de asas intestinales y enema opaco (Figura 2) que objetiva cambio de calibre entre últimas asas de íleon y válvula ileocecal, coincidiendo con zona de anastomosis previa. Ante sospecha de estenosis anastomótica, se realiza laparotomía exploradora con resección de tramo estenótico y reanastomosis yeyuno-cólica término-terminal. Tras la intervención presenta una buena evolución postquirúrgica y se reinicia nutrición enteral oral progresiva con lactancia materna suplementada con aceite MCT 2% y cloruro sódico (2 mg/kg/día) junto a tratamiento sustitutivo con pancreatina y vitaminas liposolubles. A nivel clínico presenta evolución ponderal ascendente y correcto control de la esteatorrea, aunque

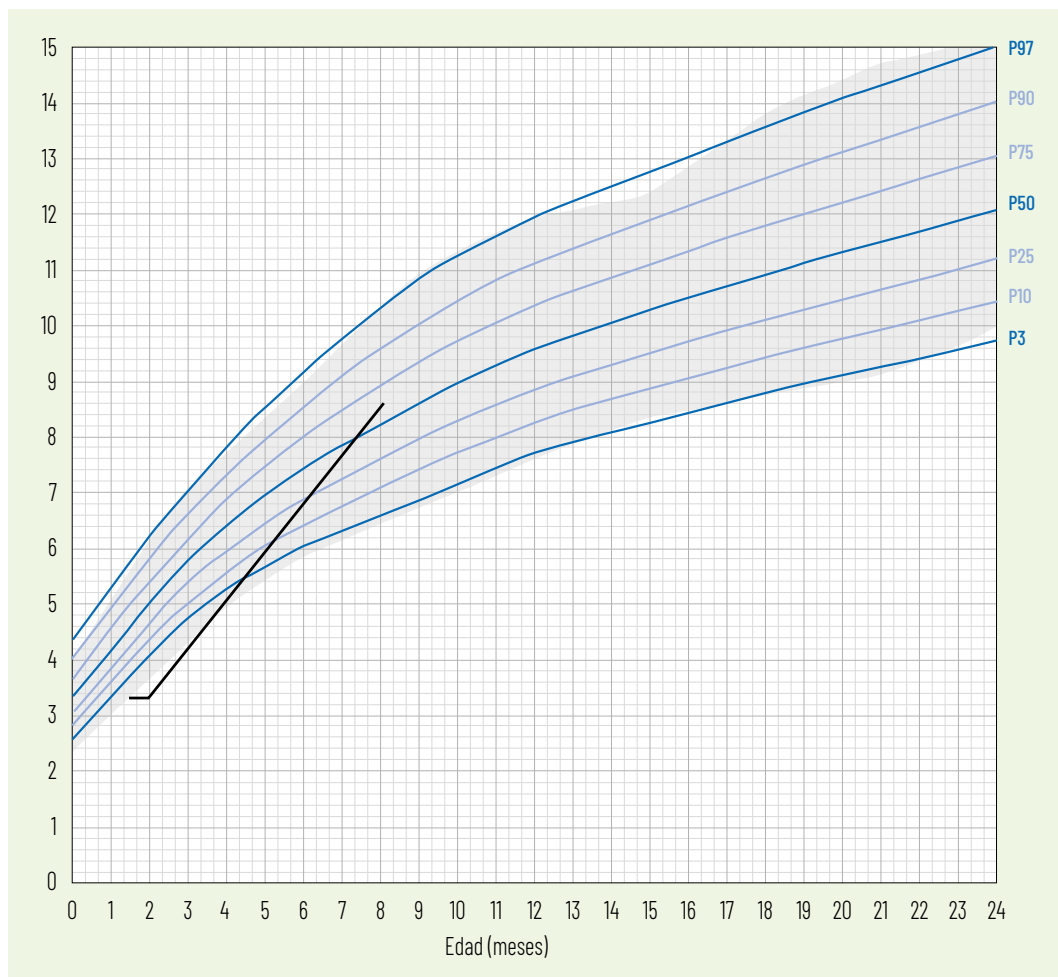


FIGURA 3. Curva ponderal.

requiere un elevado aporte de pancreatina (10.000-12.000 UI/kg/día) junto a inhibidor de la bomba de protones.

A los 3 meses de edad, en contexto de introducción de suplemento con fórmula de inicio, presenta deposiciones con restos hemáticos que ceden al retirar la misma. Se introduce suplemento con fórmula extensamente hidrolizada junto con exclusión en dieta materna de proteína de leche de vaca y soja, con reaparición de la clínica. Ante prueba de exclusión y provocación positiva, refractaria a fórmula extensamente hidrolizada y *prick-test* a proteína de leche de vaca y soja negativos, se etiqueta de alergia no IgE mediada tipo proctocolitis alérgica y se inicia fórmula elemental.

EVOLUCIÓN

Ante paciente con alergia a proteína de leche de vaca no IgE mediada refractaria a fórmula extensamente hidrolizada, se decide iniciar suplementación de la lactancia materna con una fórmula elemental rica en triglicéridos de cadena media (MCT) y probióticos. La fórmula elemental permite la resolución de la proctocolitis. El alto contenido en MCT junto con el manejo enzimático, vitamínico y nutricional de la paciente permite una óptima ganancia ponderal con normalización de percentiles, obteniendo un IMC de 17 (P55) a los 6 meses de edad (Figura 3).

REFLEXIÓN

El ileo meconial (IM) es la complicación más precoz en fibrosis quística. Afecta a recién nacidos que presentan una obstrucción intestinal severa causada por acúmulo de meconio anormalmente viscoso en la luz de intestino delgado medio o distal. Se presenta en casi el 20% de los pacientes con fibrosis quística e insuficiencia pancreática. Aunque los estudios han demostrado que genes moduladores no-CFTR contribuyen a la susceptibilidad a presentar IM, el papel del genotipo de CFTR es determinante ya que solo las mutaciones más severas asociadas a insuficiencia pancreática lo presentan⁽⁴⁾. El IM no es una entidad exclusiva de FQ, existen otras entidades o factores de riesgo que asocian su presentación, como prematuridad, bajo peso para la edad gestacional, uso de sulfato de magnesio, cesarea o diabetes materna; a pesar de ello, ante un caso de IM debemos pensar y descartar siempre en primer lugar la FQ⁽⁵⁾.

Ante un neonato con sangrado rectal tras descartar infecciones o enterocolitis necrotizante debemos plantear el diagnóstico diferencial de proctocolitis alérgica, que es una colitis inflamatoria benigna resultante de una reacción inmunológica no IgE mediada a proteínas ingeridas, principalmente a la PLV. Esta entidad se caracteriza por cambios inflamatorios en colon distal que se presentan en forma de sangre con moco en las heces de un lactante de aspecto sano y con una curva pondero-estatural conservada. Se presenta durante los primeros meses de vida y resuelve habitualmente entre los 8-12 meses.

La literatura acerca de la coexistencia de alergia alimentaria y fibrosis quística es muy escasa. Lucarelli describe 20 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística tratados con suplementación enzimática y soporte nutricional, que presentaban persistencia de síntomas gastrointestinales o no mejoría en el estado nutricional, quienes tras realizar dieta de exclusión a la proteína de leche de vaca y a la proteína de huevo durante cuatro a seis semanas tuvieron mejoría clínica; tras la reintroducción de los alérgenos reaparecían los síntomas⁽⁶⁾. Posteriormente, Goralski publicó un reporte de tres casos de pacientes con diagnóstico de fibrosis quística con insuficiencia pancreática y síntomas digestivos persistentes, en los que se realizó una gastroscopia con biopsia esofágica que confirmó el diagnóstico de esofagitis eosinofílica⁽⁷⁾. Daza reportó la coexistencia de fibrosis quística y alergia alimentaria con una prevalencia del 14,8%⁽⁸⁾.

La alergia alimentaria y la fibrosis quística son patologías que pueden coexistir, probablemente el trastorno de permeabilidad intestinal que presentan los pacientes con fibrosis quística puede contribuir a la sensibilización antigénica en nuestro paciente causante de la proctocolitis alérgica. El CFTR es esencial en la homeostasis gastrointestinal, su disfunción en la FQ produce acidificación del pH intestinal, aumento de la viscosidad de las secreciones, alteración de la permeabilidad intestinal al alterar las *tight junctions* y trastornos en la propia motilidad intestinal.

El abordaje nutricional de los pacientes con FQ que han debutado en su forma más severa, con ileo meconial, malabsorción y estancamiento ponderal, debe ser intensivo y basarse en los siguientes pilares:

- Fomento de la lactancia materna con suplementación enteral para conseguir un aporte calórico mínimo del 150% del VCT requerido para su edad;
- Uso de una fórmula con elevado aporte lipídico en forma de triglicéridos de cadena media (MCT) que permite una mejor absorción de grasas al no requerir la hidrólisis por parte de la lipasa pancreática para su absorción^(2,9) y
- Optimización del aporte de pancreatina, sobrepasando en muchas ocasiones la dosis máxima teórica recomendada de 10.000 UI/kg/día.

En nuestro caso, el desarrollo de una proctocolitis alérgica dificultó nuestro manejo nutricional optando por mantener la lactancia materna junto a una suplementación con fórmula elemental con MCT y probióticos, consiguiendo en nuestra paciente una acción triple: corrección de la proctocolitis, mejoría de la malabsorción al incrementar el aporte de MCT y mejorar la inflamación-disbiosis intestinal que presentan estos pacientes con el uso de probióticos.

El aporte de probióticos en los pacientes con fibrosis quística es relevante, ya que estos pacientes presentan inflamación crónica intestinal, sobrecrecimiento bacteriano, múltiples antibióterapias sistémicas y, en ocasiones, uso mantenido de inhibidor de bomba de protones. Estudios recientes sugieren que el uso de probióticos en pacientes con fibrosis quística mejora la inflamación a nivel intestinal, disminuye la permeabilidad intestinal e incluso tiene un papel a nivel de la microbiota respiratoria, pudiendo reducir la incidencia de exacerbaciones respiratorias y confirmando la existencia del eje intestino-pulmón en fibrosis quística⁽¹⁰⁾. A pesar de esos hallazgos la evidencia científica actual no

permite la implementación generalizada de los probióticos de forma mantenida en fibrosis quística, aunque sí debe plantearse ante antibioterapia, sobrecrecimiento bacteriano o dolor abdominal tras optimización de pancreatina.

Ideas claves

- La presencia de íleo meconial nos obliga a realizar de forma precoz el despistaje de fibrosis quística.
- Los pacientes con fibrosis quística y malnutrición asociada a insuficiencia pancreática y resección intestinal y/o hepatopatía, tienen indicación de suplementación de la lactancia materna con módulo de MCT o fórmula hidrolizada con elevado aporte de MCT.
- Son excepcionales los casos que precisan una fórmula elemental, siendo la proctocolitis alérgica refractaria a fórmula extensamente hidrolizada y/o asociada a fallo de medro, su principal indicación.
- El alto contenido en MCT permite una mejor absorción de grasas en pacientes afectados de fibrosis quística con insuficiencia pancreática exocrina al no requerir la hidrólisis por parte de la lipasa pancreática para su absorción.
- La suplementación con probióticos en los pacientes con fibrosis quística debe plantearse ante antibioterapia, clínica de sobrecrecimiento bacteriano o dolor abdominal tras optimización de pancreatina, ya que estos pacientes tienen alterado su microbioma al presentar inflamación intestinal crónica, múltiples antibioterapias sistémicas y, en ocasiones, uso mantenido de inhibidor de bomba de protones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc.* 2008; 108: 832-9.
2. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016; 35(3): 557-77.
3. Leung DH, Heltshe SL, Borowitz D, Gelfond D, Kloster M, Heubi JE, et al; Baby Observational and Nutrition Study (BONUS) Investigators of the Cystic Fibrosis Foundation Therapeutics Development Network. Effects of diagnosis by newborn screening for cystic fibrosis on weight and length in the first year of life. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(6): 546-54.
4. Dupuis A, Keenan K, Ooi CY, Dorfman R, Sontag MK, Naeherlich L, et al. Prevalence of meconium ileus marks the severity of mutations of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) gene. *Genet Med.* 2016; 18(4): 333-40.
5. Paradiso VF, Briganti V, Oriolo L, Coletta R, Calisti A. Meconium obstruction in absence of cystic fibrosis in low birth weight infants: an emerging challenge from increasing survival. *Ital J Pediatr.* 2011; 37: 55.
6. Lucarelli S, Quattrucci S, Zingoni AM, Frediana T, Diamanti S, Quintieri F, et al. Food allergy in cystic fibrosis. *Minerva Pediatr.* 1994; 46(12): 543-8.
7. Goralski JL, Lercher DM, Davis SD, Dellon ES. Eosinophilic esophagitis in cystic fibrosis: a case series and review of the literature. *J Cyst Fibros.* 2013; 12(1): 9-14.
8. Daza W, Dadán S, Rojas AM. Prevalencia de alergia alimentaria en pacientes con fibrosis quística, que asisten a la Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (Gastronutriped) en Bogotá entre 2009 y 2013. *Rev Col Gastroenterol.* 2014; 29(3): 247-52.
9. Nowak JK, Sobkowiak P, Drzymała-Czyż S, Krzyżanowska-Jankowska P, Sapiejka E, Skorupa W, et al. Fat-Soluble vitamin supplementation using liposomes, cyclodextrins, or medium-chain triglycerides in cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Nutrients.* 2021; 13(12): 4554.
10. Van Dorst JM, Tam RY, Ooi CY. What do we know about the microbiome in cystic fibrosis? Is there a role for probiotics and prebiotics? *Nutrients.* 2022; 14(3): 480.

Tratamiento nutricional en el paciente con neumopatía severa

Alejandro Rodríguez Martínez

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente adolescente con un cuadro de neumopatía intersticial de mal pronóstico y se resalta la importancia de la valoración nutricional, la intervención, el consejo dietético y la suplementación oral con una fórmula de nutrición enteral diseñada específicamente para pacientes con patología respiratoria.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Anamnesis

Paciente mujer de 14 años recién diagnosticada de neumopatía crónica, que se nos interconsulta en planta de Hospitalización para valoración y abordaje nutricional. Se trata de una adolescente mujer de 14 años, con antecedentes personales de sibilancias recurrentes hasta los 4 años y de sibilancias inducidas por el ejercicio hasta los 8 años, sin otros antecedentes personales o familiares de interés, que se diagnostica hace unas semanas de neumopatía intersticial no específica. La historia respiratoria comienza 6 meses antes, en forma de tos seca y pérdida progresiva de peso de hasta 5 kg. Seis semanas antes de la interconsulta, ingresa en planta de hospitalización por fiebre y tos seca que evoluciona a un cuadro de disnea progresiva, a pesar de realizar un ciclo con tratamiento antibiótico. No existían desencadenantes ambientales evidentes ni antecedentes familiares de relevancia. Desde el punto de vista clínico, además de la disnea, lo más relevante era la hipoxemia mantenida, con necesidad de oxigenoterapia continua en gafas nasales. En relación a las pruebas complementarias realizadas, la radiografía de

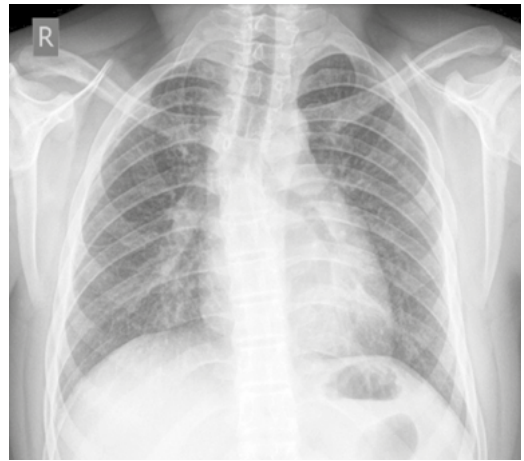


FIGURA 1. Radiografía de tórax: patrón intersticial bilateral.

tórax mostraba un patrón intersticial bilateral (Figura 1) y la TC de tórax un patrón bilateral en vidrio esmerilado (Figura 2). El estudio analítico solo mostró una elevación llamativa de marcadores inflamatorios y un déficit moderado de vitamina D. Se realizó broncoscopia, lavado broncoalveolar y biopsia transbronquial que no permitió alcanzar el diagnóstico. Tras estos procedimientos presentó un franco deterioro respiratorio que motivó su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos, precisando ventilación mecánica y óxido nítrico inhalado. Con esta evolución, y tras garantizar la ausencia de infección, se decide iniciar tratamiento esteroideo intravenoso a dosis altas, presentando una aceptable respuesta inicial. Tras conseguir la extubación, se puso en evidencia la imposibilidad de retirar

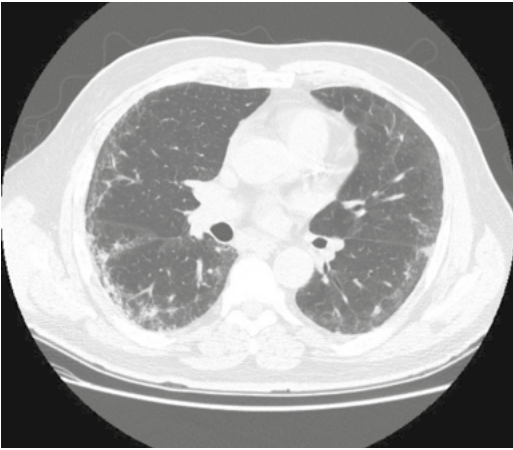


FIGURA 2. TC de tórax: patrón bilateral en vidrio esmerilado.

la oxigenoterapia, que era necesaria de forma intermitente a lo largo de todo el día. Se amplió estudio con una espirometría (que mostraba un patrón restrictivo grave, sin respuesta a broncodilatador, Figura 3), un estudio cardiológico (normal), un panel analítico de neumonitis

por hipersensibilidad, de neumopatía intersticial, de inmunodeficiencias y un panel genético (todo negativo), así como una biopsia pulmonar por toracoscopia que sugería el diagnóstico de una neumopatía intersticial no específica con datos histológicos de fibrosis pulmonar leve. Se inicia tratamiento con azitromicina y pulsos de esteroides, con aceptable evolución posterior.

Dieta actual

Menú estándar de 1.800 kcal (consume aproximadamente la mitad: dieta escasa en fruta y verdura con elevado consumo de productos procesados) + 1 o 2 batidos isocalóricos normoproteicos según apetencia (consume uno al día).

Exploración física

- Antropometría: peso: 40 kg (P5, -1,62DE), talla: 152 cm (P2, -1,97DE), IMC: 17,31 kg/m² (P13, -1,13DE) (Carras-cosa *et al.* 2017). Pliegues: Tricipital (PCT): 9 mm (P5, -1,67DE), Subescapular (PCSE): 7 mm (P5, -1,61DE), Suprailíaco (PCSI): 5 mm (P3, -1,89DE) [Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)]. Perímetro braquial: 20 cm [P3, -1,91DE) (Serra Majem *et al.* 2002 (enKid)].

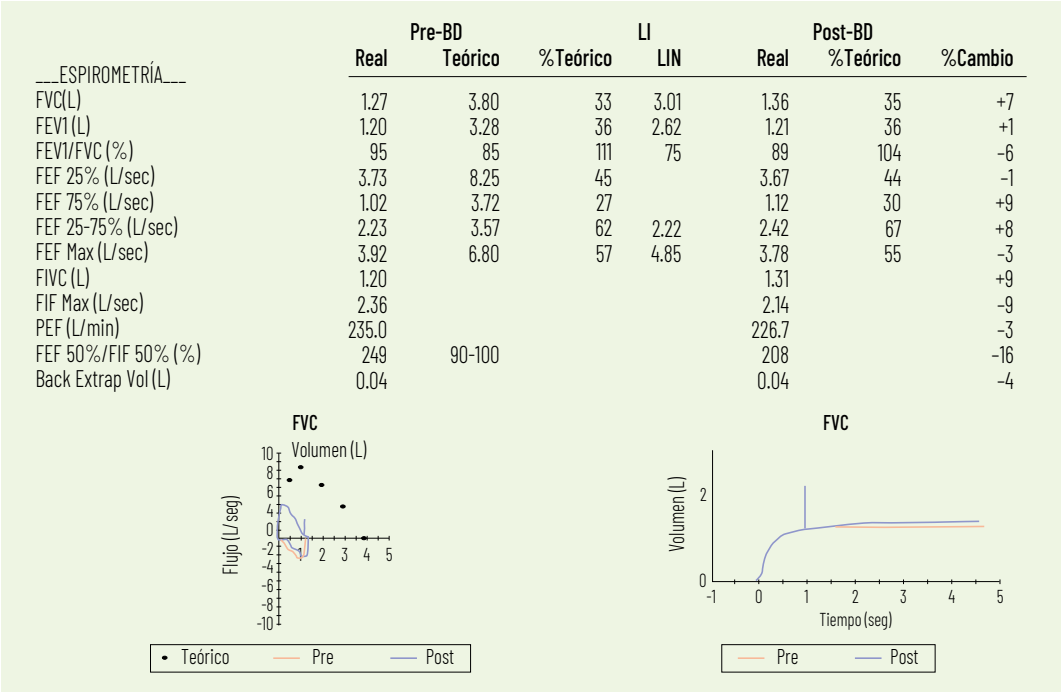


FIGURA 3. Espirometría: patrón restrictivo sin respuesta a test de broncodilatación.

- Composición corporal: Densidad corporal: 1,05; Porcentaje de grasa corporal: 21,43% (Fórmula de Siri); Masa grasa: 8,57 kg; Masa libre de grasa: 31,43 kg.
- Gasto energético: Factor de actividad: (PAL: actividad física ligera).
 - OMS: GEB 1.234,00 kcal/24 h GET 1.851,00 kcal/24 h.
 - Schofield (PyT): GEB 1.242,31 kcal/24 h GET 1.863,47 kcal/24 h.
- Escoliosis dorsal. FC: 78 lpm; FR 22 rpm; T^a 36,7°C; TA 110/60 mmhg; SatO₂ 89-90% aire ambiente, >92% con O₂ en gafas nasales. Piel: acrocianosis; sin hipocratismo digital. Cardiovascular: no soplos ni ruidos sobreagregados. Respiratorio: tórax simétrico, murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares. No ruidos sobreagregados. No uso de musculatura accesoria. Abdomen sin hallazgos. RHA presentes. Sistema nervioso: sin hallazgos.

Pruebas complementarias

Además de las referidas en la anamnesis:

- Hemograma: normalidad de serie blanca y plaquetar. Eritrocitos: 5,59 M/uL. Hemoglobina 16,0 g/dL. VCM, HCM, CHCM, RDW normales.
- Gasometría venosa: normal.
- Estudio de coagulación: normal.
- Ionograma normal. PCR: 14 mg/dL. VSG: 31 mm/h.
- Ferritina normal.
- Albúmina: 4,5 g/dL. Prealbúmina: 14 mg/dL. Proteína ligada al retinol: 1,5 mg/dL.
- Vitamina A, E, vitamina B12, ácido fólico: normales. Vitamina D: 18 ng/dL.

REFLEXIÓN

La fibrosis pulmonar (FP) en el paciente pediátrico es una condición poco descrita, presente en algunas formas específicas de la enfermedad pulmonar intersticial infantil o síndrome CHILD (CHILD, *children's interstitial lung disease*). El síndrome CHILD aúna un grupo de enfermedades raras que afectan a los alveolos y a los tejidos perialveolares que originan alteraciones del intercambio gaseoso. Constituyen un grupo numeroso de enfermedades raras, con más de 200 entidades y con una prevalencia inferior 1/100.000⁽¹⁾. Para facilitar su diagnóstico, además de descartar otras causas frecuentes de enfermedad pulmonar (fibrosis quística, inmunodeficiencias, cardiopatía congénita, infección pulmonar, displasia broncopulmonar, discinesia ciliar

primaria o síndrome aspirativo recurrente), se requieren tres condiciones de entre las cuatro siguientes⁽²⁾:

1. Síntomas respiratorios: tos, dificultad respiratoria y mala tolerancia al ejercicio.
2. Signos clínicos: taquipnea en reposo, estertores a la auscultación, tiraje, acropaquias, retraso en el crecimiento o insuficiencia respiratoria.
3. Hipoxemia con el ejercicio y/o en reposo.
4. Infiltrados difusos en la radiografía o la tomografía computarizada (TC) de tórax.

La neumopatía intersticial no específica (NINE o NSIP, *nonspecific interstitial pneumonia*) es uno de los cuadros que forman parte del síndrome CHILD, que puede asociarse a FP. Desde un punto de vista diagnóstico, los hallazgos en la TC suelen ser opacidades en vidrio deslustrado y un patrón intersticial reticular sin gradiente de afectación ápico-basal (la presencia de gradiente se presenta en estadios avanzados de la enfermedad). Histológicamente, la NINE se caracteriza por la ausencia de una afectación parenquimatosa evidente, por un respeto relativo del lecho capilar, por la presencia de unas paredes alveolares engrosadas, por el reclutamiento de células inflamatorias, por una leve a moderada activación fibroblástica y por la presencia leve a moderada de depósitos colágenos⁽³⁾.

En lo que respecta a la afectación nutricional de este tipo de cuadros, la oxigenación está comprometida de forma variable, y esto conduce a problemas en el uso de nutrientes, en la generación de energía y en la utilización de esta por los distintos tejidos y órganos. Particularmente, las neumopatías intersticiales incrementan de manera sustancial las necesidades energética y proteica, provocando, en muchas ocasiones, una pérdida de peso y una reducción de la masa magra. Además, las complicaciones de la enfermedad o sus tratamientos pueden dificultar aún más la ingesta de nutrientes y el rendimiento nutricional de estos. Varios factores pueden tener un impacto negativo en el estado nutricional, como una mayor carga de los músculos respiratorios, una liberación aumentada de mediadores de la inflamación, la hipoxemia crónica y una inactividad física más o menos permanente⁽⁴⁻⁶⁾.

Una parte fundamental de la atención de este tipo de pacientes es la evaluación nutricional, la intervención y el consejo especializado. Desgraciadamente, y a diferencia de otras enfermedades respiratorias, no hay recomendaciones nutricionales específicas, más allá de las recomendaciones de expertos y a excep-

ción de las recomendaciones dietéticas, para reducir los efectos secundarios de ciertos tratamientos. Por tanto, las recomendaciones que se plantean se suelen extrapolar de las recomendaciones para otras enfermedades respiratorias y de las recomendaciones dadas para el paciente adulto, especialmente en el caso de los pacientes adolescentes⁽⁶⁾. Al igual que se realiza en otras enfermedades pulmonares crónicas, el estado nutricional puede evaluarse considerando la ingesta de nutrientes, el gasto energético, la composición corporal, los datos de laboratorio y ciertas funciones corporales. El objetivo fundamental del tratamiento nutricional es prevenir y tratar la desnutrición en todas sus formas, adaptando la dieta oral a los requerimientos y a las características clínicas de cada paciente. Cuando las recomendaciones de dieta oral no resultan suficientes, los suplementos nutricionales orales pueden contribuir a que el paciente alcance sus requerimientos. La nutrición enteral por sonda nasointestinal se utilizará en pacientes con desnutrición o riesgo nutricional en los que el tratamiento con dieta oral o suplementos nutricionales orales no alcance los requerimientos, o bien exista una alteración grave de la seguridad de la deglución.

Con respecto a la antropometría, en este grupo de pacientes y especialmente en los adolescentes, al igual que sucede con el paciente adulto, puede esperarse una mayor proporción de pacientes con sobrepeso u obesidad⁽⁷⁾. Estos pacientes suelen tener mejor pronóstico en fases iniciales de la enfermedad que los pacientes con un IMC bajo o que presenten pérdida de peso (situación muy frecuente). Sin embargo, la presencia de sobrepeso u obesidad puede tener un gran impacto en etapas más avanzadas. Por otro lado, en relación a la valoración de la composición corporal, hay estudios que demuestran la existencia de una masa libre de grasa baja en individuos con índice de masa corporal normal o incluso alto, lo que sugiere un estado de subnutrición en estos pacientes. Aunque no hay estudios, ni siquiera en adultos, que hayan puesto de evidencia la mayor presencia de sarcopenia en este grupo de enfermedades utilizando criterios internacionales como los propuestos por la ESPEN⁽⁸⁾, es importante resaltar que la presencia de sarcopenia es un predictor negativo de supervivencia en pacientes con patología respiratoria crónica⁽⁹⁾.

En líneas generales, a pacientes desnutridos y con una masa libre de grasa baja, se recomienda que la dieta sea hiperproteica e hipercalórica. Un objetivo racional para instaurar terapia nutricional en pacientes con

patología respiratoria de este tipo, es calcular el gasto energético basal e incrementar un 30% adicional al gasto calculado. Una distribución de macronutrientes que se podría considerar adecuada en estas circunstancias debería incluir un contenido total de en torno a un 15-20% de proteínas, fundamentalmente a partir de alimentos de alto valor biológico (alimentos que contienen todos los aminoácidos esenciales y nitrógeno en cantidad suficiente para poder producir los aminoácidos no esenciales). El aporte hipercalórico se conseguiría aumentando la ingesta de grasas, pudiendo alcanzar el 40-50% de los aportes (preferentemente ácidos grasos poliinsaturados omega-3, PUFA). Por último, se reducirían los aportes de hidratos de carbono de absorción rápida, evitando superar el 30% del aporte calórico. La reducción debe ser a expensas de hidratos de carbono de alto índice glucémico, manteniendo una ingesta adecuada de frutas y verduras (bajo índice glucémico). En pacientes con sobrepeso/obesidad, el abordaje nutricional debe ajustarse de forma que se consiga un adecuado balance entre aportes nutricionalmente adecuados y redistribución de la composición corporal, incluyendo en el plan nutricional, si se puede, un régimen de actividad física que potencie la reducción del porcentaje de masa grasa a favor del porcentaje de masa libre de grasa⁽⁴⁾.

En relación al estado vitamínico, un estudio reciente en adultos demostró que los pacientes con fibrosis pulmonar tenían concentraciones séricas bajas de vitamina D, y dicha deficiencia se correlacionó con un aumento en la morbilidad por todas las causas, lo que sugiere el papel de la vitamina D como factor pronóstico y objetivo terapéutico. Aunque todavía no se conoce bien su papel en la enfermedad, estudios *in vitro* en entidades similares han demostrado que está involucrada en la inflamación y remodelado de las vías aéreas, y que parece tener un papel protector en el desarrollo de la función pulmonar y las infecciones respiratorias⁽¹⁰⁾.

No existen guías sobre el seguimiento nutricional en pacientes con neumopatías que cursen con fibrosis pulmonar. En este sentido, el estado nutricional debería ser reevaluado a intervalos regulares, valorando los cambios en la situación clínica y los problemas nutricionales que puedan presentarse, considerando la ingesta dietética, los signos y síntomas físicos relacionados con la nutrición, los cambios en la composición corporal, la estimación del gasto energético, las pruebas de laboratorio específicamente dirigidas, las pruebas funcionales y el nivel de actividad física⁽⁶⁾.

EVOLUCIÓN

Tras la valoración del estado nutricional, la evaluación de la dieta actual y tras considerar la opinión de paciente y familia, se plantea el siguiente abordaje nutricional:

1. Dieta de 2.300-2.400 kcal, con una distribución de macronutrientes de un 15% de proteínas (de alto valor biológico), 50% de grasas (resaltando la importancia del consumo de una elevada proporción de ácidos grasos poliinsaturados omega-3) y un 35% de hidratos de carbono (preferiblemente de bajo índice glucémico), tal y como se ha indicado previamente.
2. Para cubrir las necesidades estimadas, acordamos que la ingesta de dieta prescrita se acompañe de algún suplemento enteral por vía oral. Tras valorar las opciones disponibles en el mercado, se opta por una fórmula hipercalórica normoproteica con alto contenido en grasa y rica en ácidos grasos monoinsaturados (16,5% proteínas, 28% carbohidratos y 55,5% grasas, con una relación omega-3/omega-6 de 3,9/1 y una densidad calórica de 1,51 kcal/ml). Objetivo de ingesta, 500 ml/día, 750 kcal/día en forma de suplemento oral.
3. Se complementa el abordaje nutricional prescrito con la administración de colecalfierol, 600 UI/día, de forma ininterrumpida, a la par que se insta a la paciente y a la familia a consumir alimentos ricos en vitamina D (salmón, sardinas en aceite, atún en aceite...).

Se revisa al mes de iniciar el plan nutricional, tras ser alta domiciliaria y coincidiendo con la visita al hospital de día para la administración i.v. de esteroides. Reconoce una muy buena adherencia a las recomendaciones dadas, se muestra muy motivada e ingiere sin dificultad la fórmula de nutrición enteral que se le ofrece. Desde el punto de vista respiratorio, continúa con necesidad intermitente de oxigenoterapia y continúa el tratamiento prescrito por la Unidad de Neumología. Se muestran los datos referentes a la antropometría en ese momento, con una clara mejora.

Peso: 42,7 kg (P11, -1,24DE), Talla: 152 cm (P2, -1,97DE), IMC: 18,48 kg/m² (P28, -0,60DE) (Carrascosa *et al.* 2017). Pliegues: Tricipital (PCT): 10 mm (P8, -1,39DE); Subescapular (PCSE): 8 mm (P11, -1,22DE); Bicipital (PCB): 6

mm (P13, -1,12DE); Suprailíaco (PCSI): 7 mm (P11, -1,23DE). Perímetro braquial: 21 cm (P7, -1,47DE) [(Serra Majem *et al.* 2002 (enKid))].

Composición corporal: Densidad corporal (DC): 1,05; Porcentaje de grasa corporal: 21,43% (Fórmula de Siri). Masa grasa: 9,15 kg; Masa libre de grasa: 33,55 kg.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bush A, Cunningham S, de Blic J, Barbato A, Clement A, Epaud R, *et al.* European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. *Thorax*. 2015; 70: 1078-84.
2. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, *et al.* An Official American Thoracic Society Clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013; 188: 376-94.
3. Nathan N, Sileo C, Thouvenin G, Berdah L, Delestrain C, Manali E, *et al.* Pulmonary Fibrosis in Children. *J Clin Med*. 2019; 8: 1312.
4. Gea J, Badenes D, Balcells E. Nutritional status in patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Pulm Crit Care Med*. 2018; 3: 1-3.
5. Guler SA, Hur SA, Lear SA, Camp PG, Ryerson CJ. Body composition, muscle function, and physical performance in fibrotic interstitial lung disease: A prospective cohort study. *Respir Res*. 2019; 20: 56.
6. Faverio P, Bocchino ML, Caminati A, Fumagalli A, Gasbarrà M, Iovino P, *et al.* Nutrition in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Critical Issues Analysis and Future Research Directions. *Nutrients*. 2020; 12: 1131.
7. Kanjrawi AA, Mathers L, Webster S, Corte TJ, Carey S. Nutritional status and quality of life in interstitial lung disease: a prospective cohort study. *BMC Pulm Med*. 2021; 21: 51.
8. Cederholm T, Barazzoni R, Austin P, Ballmer P, Biolo G, Bischoff SC, *et al.* ESPEN guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. *Clin Nutr*. 2017; 36: 49-64.
9. Nishiyama O, Yamazaki R, Sano H, Iwanaga T, Higashimoto Y, Kume H, *et al.* Fat-free mass index predicts survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology*. 2017; 22: 480-5.
10. Tzilas V, Bourous E, Barbayianni I, Karampitsakos T, Kourtidou S, Ntassiou M, *et al.* Vitamin D prevents experimental lung fibrosis and predicts survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Pulm Pharmacol Ther*. 2019; 55: 17-24.

Tratamiento nutricional en el paciente con error congénito del metabolismo: el caso de la fenilcetonuria

Isidro Vitoria Miñana

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una niña diagnosticada de la metabolopatía más frecuente en España (fenilcetonuria) en la época neonatal por el cribado metabólico.

Hasta los 3 años de vida llevó una dieta restrictiva en fenilalanina con buen cumplimiento y evolución neurológica correcta. Tras abandonar la dieta al necesitar volver a su país con la familia, presentó gran empeoramiento a nivel de desarrollo psicomotor y de conducta.

Se enfatiza la necesidad de seguir una dieta controlada en proteínas y fenilalanina a lo largo de la vida para lograr un pronóstico excelente.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Niña de 6 años de edad, controlada en la consulta de Nutrición y Metabolopatías por fenilcetonuria detectada por cribado neonatal.

Antecedentes personales fisiológicos

Embarazo controlado. Edad gestacional 39 semanas. No hipertensión, albuminuria ni edemas. Primeros movimientos fetales 4 meses.

Parto hospitalario. Apgar 9/10. Al nacimiento: Peso: 3,410 kg (P_{37} -0,33DE). Longitud: 50 cm (P_{33} -0,43DE). PC: 35 cm (P_{47} -0,07DE). IMC: 13,64 kg/m² (P_{70} 0,51DE). SC:

0,21 m². Estándares empleados: Fernández *et al.* 2011, OMS 2006/2007.

Antecedentes familiares

Padres de origen caucásico (rumanos) primos hermanos. Un hermano de 6 años sano.

No retraso psicomotor ni convulsiones en ningún miembro de la familia.

Diagnóstico de fenilcetonuria

- Muestra de cribado neonatal: Phe: 1.629 uM (27,1 mg/dl) (punto de corte: 96 uM). Ratio Phe/Tyr: 13,53 (punto de corte: 1,7).
- Pterinas y pteridinas en orina. La excreción de pterinas descarta un defecto en la síntesis y regeneración del cofactor BH₄. No se detecta la excreción de primapterina.
- Actividad dihidropterina reductasa (sangre papel): 1,3 mmoles Ferri C red/min/disco SP. Dentro del rango normal. Control intraensayo 1,1.
- Mutaciones gen fenilalanina hidroxilasa (PHA): portadora de dos mutaciones severas en el gen PHA.c.842C>T/c.1222C>T.

Con estos datos se diagnostica de fenilcetonuria clásica.

En la base de datos biopku (<http://www.biopku.org/biopku/>) se comprueba que de los 92 casos reportados el 100% corresponden a fenilcetonuria (PKU) clásica, no respondedores a BH₄ y pertenecientes en el 67,5% a Europa del Este.

EVOLUCIÓN

Evolución en la consulta de Nutrición y Metabolopatías hasta los 3 años de vida

Durante el seguimiento en la consulta externa desde el nacimiento a los 3 años de vida, en que deja de venir por trasladarse con su familia a su país de origen, presenta los siguientes tipos de controles:

1. Valores de fenilalanina en sangre

La determinación de fenilalanina en sangre se realiza cada 1-2 meses en el propio hospital en el primer año de vida y después, además, cada mes de forma ambulatoria mediante prueba de sangre en papel. En todos los casos, y tras las dos primeras determinaciones después del diagnóstico, las cifras han oscilado entre 2,1 y 4,5 mg/dl (valores normales de 2 a 6 mg/dl).

2. Seguimiento de la dieta prescrita

Durante los primeros meses de vida tomó lactancia artificial mediante dos fórmulas (una fórmula completa exenta en fenilalanina y otra fórmula de inicio) para conseguir los aportes recomendados de fenilalanina, para lo que se empleaba la aplicación *on-line* <http://www.nutricia-profesionales.es/tools/calculadorametabolica/pku.php>⁽¹⁾.

Tras los primeros 6 meses de vida, se inició la diversificación alimentaria mediante la introducción de cereales sin gluten, frutas y verduras de forma progresiva. Para conseguir saber el aporte recomendado de fenilalanina, proteínas, calorías y micronutrientes se recurrió a la herramienta dietética de un organizador dietético metabólico (<http://www.odimet.es>)⁽²⁾.

El cumplimiento de la dieta recomendada ha sido siempre correcto por parte de los padres.

3. Seguimiento del desarrollo físico

El crecimiento físico ha sido adecuado. Así el peso ha oscilado entre +1,0 y +1,8 z score DS; la longitud entre +1,3 y +1,6 z score DS y el perímetro cefálico entre 1,2 y 1,8 z score DS.

4. Seguimiento del desarrollo psicomotor

Los hitos del desarrollo psicomotor se han alcanzado a las edades habituales. Así presenta sonrisa social a los 1,5 meses, sostiene la cabeza a los 3 meses, inicia sedestación a los 6 meses y empieza a caminar a los 14 meses. Su lenguaje es adecuado a los 3 años y se relaciona bien con otros niños de su edad en el colegio.

Seguimiento a los 6 años de vida

De los 3 a los 6 años de vida regresa a su país de origen (Rumanía) por problemas laborales familiares. Durante ese tiempo afirman no haber ido al hospital de referencia para controles analíticos ni de dieta. Durante ese tiempo, la niña es escolarizada y en el colegio presenta problemas de comportamiento, agitación e hiperactividad.

Tras ponerse en contacto de nuevo con nuestra Unidad, se realiza a los 6 años de vida un nuevo control de fenilalanina en sangre cuyo valor es de 36 mg/dl.

Al tratar de entender la situación vivida en su país, los padres afirman que habían abandonado la dieta por rechazo de la enfermedad por parte de la familia (sobre todo de los abuelos) y porque realmente veían que su hija era una niña normal. Por ello, la niña tomaba una dieta normal diversificada con proteínas de alto valor biológico (comía carne, pescado, huevos, legumbres, lácteos y cereales y harinas normales) y no tomaba ninguna fórmula especial.

Tras convencer a los padres, se vuelve a retomar la dieta tras ser consciente de que los problemas de su hija son debidos a los niveles elevados de fenilalanina en sangre. Se les insiste que deben acudir a los controles y realizar la dieta ya que los valores de fenilalanina están muy por encima de la normalidad. Se propone llevar una dieta controlada en proteínas basada en frutas, verduras y cereales y harinas hipoproteicas, así como productos con proteínas sintéticas sin fenilalanina para disminuir los niveles de fenilalanina en sangre y así mejorar el deterioro cognitivo.

Valoración dietética

Se realiza un cuestionario dietético retrospectivo del consumo de alimentos. Destaca el consumo de alimentos procesados como bollería y alimentos con alto contenido en azúcar como zumos, chocolates y gominolas. También consume de forma habitual carne y procesados cárnicos como hamburguesas, longanizas y fiambre. Consume pescado, pero muy ocasionalmente. También toma huevos en tortilla y fritos, y destaca la poca frecuencia de consumo de fruta y verdura (alimentos que deberían ser la base de su alimentación). La familia no tiene muy claro los alimentos que debe comer.

Plan dietético-nutricional

Se explica la dieta que debe seguir baja en proteínas y se les proporcionan unos ejemplos de menús. Debe

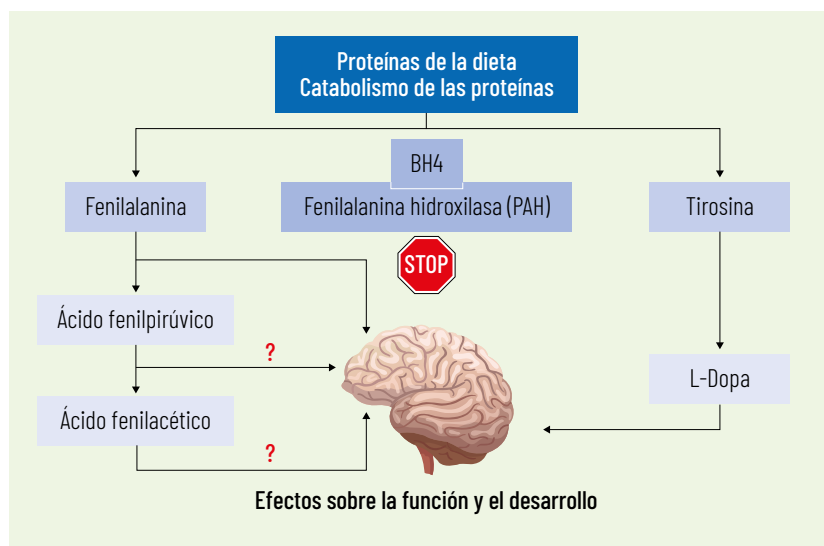


FIGURA 1. Mecanismos de producción de daño neurológico en la fenilcetonuria.

fomentar el consumo de fruta y verdura como base de su alimentación (una ración de verduras en comida y otra en cena) y frutas repartidas entre comidas y como postre de elección.

También puede acompañar las comidas y las cenas con pasta hipoproteica (40 g en crudo por ración) o pan elaborado con harina baja en proteínas. Se le proporcionan recetas de platos elaborados con alimentos bajos en proteínas. Se hace hincapié en la importancia de tomar su fórmula especial, repartida a lo largo del día.

Quedan totalmente prohibidos los alimentos que contengan proteínas de alto valor proteico, como son los huevos, las carnes y derivados, pescados y derivados, y los lácteos y sus derivados. Asimismo, los alimentos de valor proteico medio como las legumbres y frutos secos, son también prohibidos.

Evaluación y seguimiento

Se cita a la paciente cada 2 meses, comprobando una mejoría progresiva de los valores de fenilalanina en sangre, un mejor cumplimiento de la dieta y una mejoría en el comportamiento, aunque su nivel de desarrollo psicomotor es menor que el de los niños de su edad, presentando una discapacidad intelectual moderada (CI 45-50) y un trastorno de déficit de atención. En el colegio los profesores destacan una falta de concentración e hiperactividad que mejoran progresivamente en los últimos 6 meses.

REFLEXIÓN

Concepto

La hiperfenilalaninemia (HFA) se refiere a la presencia de niveles de fenilalanina (Phe) en sangre superiores a 120 $\mu\text{mol/L}$ (2 mg/dl) de forma persistente. La Phe aumenta cuando hay una alteración en alguna de las reacciones enzimáticas necesarias para su hidroxilación. El defecto de PAH se denomina fenilcetonuria (PKU) (OMIM # 261600). Afecta a 1/10.000 nacidos vivos en España. El déficit de PAH es una enfermedad autosómica recesiva. Hay más de 500 mutaciones descritas.

Fisiopatología

El déficit funcional de PAH produce un acúmulo de Phe en sangre y tejidos con su efecto más deletéreo en el sistema nervioso central (SNC) por:

- Neurotoxicidad directa de Phe y sus metabolitos (fenilpiruvato, fenilcetonas y otros).
- Defecto de síntesis de neurotransmisores.
- Síntesis anómala de proteínas a nivel cerebral.
- Aumento de estrés oxidativo.

Se ha descrito una severa reducción en la cantidad de mielina que sería la responsable del déficit intelectual y la neurodegeneración.

Sintomatología

Se distinguen básicamente dos tipos de déficit enzimático: grave y leve.

TABLA 1. Cantidad diaria sugerida de Phe tras el periodo de lavado (van Calcar, 2015)

Concentración de Phe al diagnóstico ($\mu\text{mol/L}$)	Cantidad de Phe prescrita tras el "periodo de lavado" (mg/kg/día)
< 600	70
600-1.200	55
1.200-2.400	45
> 2.400	35

Déficit grave

- Produce PKU y niveles plasmáticos de Phe > 360 $\mu\text{mol/L}$ (habitualmente > 600 e incluso > 1.200 $\mu\text{mol/L}$). La actividad enzimática puede ser menor del 1 % en algunos casos.
- Tradicionalmente, los pacientes PKU se han clasificado como:
 - Fenilcetonuria suave: niveles de Phe al diagnóstico entre 360-1.200 $\mu\text{mol/L}$ (6-20 mg/dl). Tienen mayor tolerancia a proteínas naturales.
 - Fenilcetonuria clásica: niveles de Phe al diagnóstico > 1.200 $\mu\text{mol/L}$ (> 20 mg/dl). Tienen una tolerancia a proteínas naturales muy baja y pocos responden a BH4. Es el caso clínico descrito en el que el valor del cribado neonatal era de 1.629 $\mu\text{mol/L}$.
- Estos pacientes tienen un desarrollo normal inicial hasta que a los 8-12 meses de vida se empieza a evidenciar un retraso psicomotor progresivo de grado variable que puede llegar a ser muy profundo, con o sin convulsiones y automutilaciones. En los niños mayores, hay una tendencia a la hiperexcitación y se han descrito síntomas compatibles con esquizofrenia.
- Si el tratamiento se inicia al nacer, el pronóstico es muy bueno. Pero si se inicia tras los primeros meses de vida la clínica neurológica puede mejorar, pero siempre persistirán algunas secuelas.
- Por otro lado, los individuos tratados precozmente que abandonan total o parcialmente el tratamiento, como en el caso presentado, pueden sufrir dificultades para la concentración, irritabilidad, depresión, ansiedad y mayor riesgo de demencia precoz o parkinsonismo.

Déficit leve

- Produce hiperfenilalaninemia leve (HFA) y niveles plasmáticos de Phe de 120 a 360 $\mu\text{mol/L}$. La actividad enzimática suele ser de un 10 a 35%.

- No necesitan tratamiento y su pronóstico es, en general, excelente.
- No necesitan una restricción dietética, pero sí un control clínico (especialmente en las mujeres, en relación con una posible gestación) salvo en pacientes que se encuentran en el límite aconsejado como normal para las concentraciones de Phe.

Diagnóstico

El diagnóstico de PKU se realiza mediante cribado neonatal en toda España desde hace más de 35 años. Actualmente, con la tecnología del tándem masas, el diagnóstico se realiza en las primeras 24-48 horas de vida.

Tratamiento nutricional

Tanto la guía de consenso europea como la americana recomiendan tratar a todos los recién nacidos con niveles plasmáticos de Phe > 360 $\mu\text{mol/L}$. El tratamiento de la PKU es nutricional y durante toda la vida. Se basa en la restricción de alimentos con mayor cantidad de Phe, y la administración de una fórmula especial libre en Phe que contiene los demás aminoácidos y micronutrientes, junto con otros alimentos hipoproteicos.

Para lograr resultados excelentes se necesita^[3]:

- Diagnóstico precoz.
- Tratamiento y seguimiento durante toda la vida.
- Control riguroso durante el embarazo de madres fenilcetonúricas.

La concentración ideal de Phe en sangre es 120-360 $\mu\text{mol/L}$ hasta los 12 años y 120-600 $\mu\text{mol/L}$ a partir de dicha edad.

Tratamiento nutricional en los primeros días

Puesto que Phe es un aminoácido esencial, requerido para un crecimiento y desarrollo normales, después de los días necesarios de una fórmula exenta de Phe ("periodo de lavado") se debe añadir leche materna o

TABLA 2. Contenido en fenilalanina, tirosina, proteínas y energía de la fórmula infantil y la leche materna (en 100 ml)

Componente	Fórmula infantil (al 15%)	Leche materna (madura)
Fenilalanina	60 mg	46 mg
Tirosina	58 mg	53 mg
Proteínas	1,2 g	1,05 g
Energía	68 kcal	70 kcal

TABLA 3. Ingesta energética, de fenilalanina y de tirosina para pacientes con PKU (Blau,2014)

Edad	Proteínas (g/kg/día)	Tolerancia fenilalanina (mg/día)	Aminoácidos sin Phe (g/día)
0-3 meses	2,3-2,1	130-400	3-10
4-12 meses	2,1-2,0	130-400	3-10
1-2 años	1,7	130-400	20-50
2-3 años	1,7	200-400	20-50
4-6 años	1,6	200-400	20-50
7-9 años	1,4	200-400	20-50
10-12 años	1,1	350-800	50-90
13-15 años	1,0	350-800	50-90
Adolescentes/adultos	0,9	450-1.000	60-150

fórmula infantil para mantener unos niveles plasmáticos dentro de un rango seguro. La cantidad necesaria de Phe varía entre 35 y 70 mg/kg según la cifra diagnóstica inicial (Tabla 1). Así pues, para lograr esta cantidad de Phe se recurre al empleo de lactancia materna o artificial como fuente de Phe, que se combina con una fórmula exenta de Phe. El contenido habitual de la lactancia materna y artificial en Phe, tirosina, proteínas y energía se indica en la [tabla 2](#)⁽⁴⁾.

Manejo nutricional en el período infantil y el adulto

La alimentación complementaria se introduce a la misma edad que el resto de lactantes. Las necesidades calóricas que aportan los macronutrientes deben ser las apropiadas para cada edad, aunque las necesidades de proteínas se estiman mayores de las del niño sano debido a la menor biodisponibilidad de las mezclas de aminoácidos (Tabla 3)⁽⁵⁾.

La distribución de principios inmediatos debe ser similar a la de niños y adultos sanos. La Phe es un nutriente esencial por lo que, aunque se reduce su aporte nunca se elimina por completo. Es imprescindible mantener estos aportes de Phe en la dieta, dependiendo del grado de tolerancia individual (Tabla 3), que se define como aquella cantidad de Phe que el paciente puede ingerir sin que sus niveles en sangre aumenten por encima de los valores recomendados para su edad. Esta cantidad depende de la capacidad residual enzimática de PAH.

Aspectos prácticos de la dieta en el paciente con PKU

En la dieta del paciente con PKU se distinguen los alimentos permitidos, restringidos o prohibidos de la dieta en función del contenido proteico (Tabla 4)^(6,7).

- Los alimentos con contenido proteico de alto valor biológico contienen mayores concentraciones de Phe junto a otros aminoácidos esenciales, con-

TABLA 4. Alimentos permitidos, restringidos y no permitidos en la fenilcetonuria en función del contenido proteico

Alimentos permitidos		Alimentos restringidos		Alimentos no permitidos	
Grupo alimentos	mg Phe/100 g	Grupo alimentos	mg Phe/100 g	Grupo alimentos	mg Phe/100 g
Fruta fresca	7-232	Cereales	225-1.802	Carnes y derivados	363-1.162
Verduras y hortalizas	15-183	Legumbres	200-1.230	Pescados y mariscos	650-2.450
Tubérculos	99-230	Papillas infantiles	600-850	Huevos y ovoproductos	681-910
Zumos de frutas	7-21	Pastelería y bollería en general	90-480	Frutos secos	670-1.246
Almidones	8-43	Algas	100-300		
Bebidas de avena, arroz y almendra**	20-148	Horchata chufa**	182		
Aceites vegetales	0	Lácteos***	46-1.743		
Grasas animales	0-180				
Productos específicos controlados en proteínas	7-383				
Azúcar, miel y mermeladas*	0-11				

*Salvo indicación médico-dietética; **Leer siempre las etiquetas; ***Valoración individual.

teniendo del orden de unos 50 mg Phe/gramo de proteínas⁽⁸⁾. Estos alimentos son:

- Carnes y derivados.
- Pescados y mariscos.
- Huevos y ovoproductos.
- Leche y derivados lácteos.
- Los alimentos con proteínas de mediano valor biológico y menor cantidad de Phe, cuyo consumo debe ser también controlado, son:
 - Frutos secos.
 - Legumbres.
 - Cereales y derivados (pan, pasta...).
- Los alimentos con proteínas de bajo valor biológico y menor concentración de Phe, por lo que su consumo es prácticamente libre, son:
 - Verduras.
 - Hortalizas.
 - Frutas.

Algunos lácteos pueden considerarse como restringidos o permitidos en función del grado de tolerancia del paciente.

Por otra parte, la industria comercializa productos con aminoácidos sin Phe enriquecidos en tirosina y con un aporte de ácidos grasos esenciales, oligoelementos y vitaminas⁽⁹⁾ según la edad. En España estos productos están financiados por la Seguridad Social. Según el protocolo de la Asociación Española de Errores Congénitos del Metabolismo, la cantidad recomendada debe ser aquella que, teniendo en cuenta su tolerancia a proteínas naturales, permita al paciente alcanzar un aporte proteico y calórico normal para su edad. Se debe administrar un 20-30% más de la cantidad proteica calculada, para asegurar su biodisponibilidad. Estos productos compiten con el transportador de Phe tanto a nivel intestinal como en la barrera hematoencefálica, por lo que si se administran en varias tomas (6-8 tomas en lactantes y 3-5 al día en otras edades) aumentan la tolerancia a proteínas naturales y reducen la fluctuación en los niveles de Phe.

Finalmente, hay productos especiales hipoproteicos (<1% de proteínas), como sucedáneos de alimentos normales que los pacientes pueden consumir sin res-

tricciones. Se trata de harinas, galletas, pasta, cereales, arroces, etc.⁽¹⁰⁾

Con los alimentos indicados se puede hacer una dieta variada con variadas preparaciones culinarias. Como la pauta dietética debe ser de por vida, debe fomentarse la búsqueda de nuevas recetas y evitar la monotonía en la dieta.

Debe recordarse el papel del aspartamo, edulcorante usado en muchos alimentos light, así como medicamentos, que por hidrólisis en el intestino libera Phe.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dalmau J, Vitoria I. Calculadora metabólica on line. Disponible en: <http://www.nutriciaprofesionales.es/tools/calculadorametabolica/pku.php>
2. Couce ML, Pérez A, Camba MJ, Fraga JM. Organizador dietético metabólico on-line. Disponible en: <http://www.odimet.es>
3. Bélanger-Quintana A, Campistol J, Stanesco S, Gassió R, Castro M, Arrieta F, et al. Protocolo de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las hiperfenilalaninemias. En: Gil D, ed. Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los errores congénitos del metabolismo. Madrid: Ergon; 2018. p. 67-84.
4. Van Calcar S. Phenylketonuria: the diet basics. En: Bernstein L, Rohr F, Helm JR, eds. Nutrition management of inherited metabolic diseases. New York: Springer; 2015. p. 101-16.
5. Blau N, van Spronsen F. Disorders of Phenylalanine and Tetrahydrobiopterin Metabolism. En: Blau N, Duran M, Gibson KM, Dionisi-Vici C, eds. Physician's guide to the diagnosis, treatment, and follow-up of inherited metabolic diseases. Berlin: Springer-Verlag; 2014. p. 25-34.
6. Ruiz M, Sánchez-Valverde F, Dalmau J, eds. Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015.
7. Vitoria I, Correcher P, Veñez V. Dieta controlada en fenilalanina. En: Salas-Salvado J, Bonada A, Trallero R, Burgos R, eds. Nutrición y dietética clínica. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 355-63.
8. Couce ML, Camba MJ. Alimentación en las aminoacidopatías. Aspectos nutricionales y dietéticos. Santiago de Compostela: Universidad de Santiago de Compostela; 2010.
9. Crujeiras V, Aldámiz-Echevarría L, Dalmau J, Vitoria I, Andrade F, Roca I, et al. Vitamin and mineral status in patients with hyperphenylalaninemia. Mol Genet Metab. 2015; 115 (4): 145-50.
10. Pena MJ, Almeida MF, van Dam E, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Dokoupil K, et al. Special low protein foods for phenylketonuria: availability in Europe and an examination of their nutritional profile. Orphanet J Rare Dis. 2015; 10(1): 162.

Rechazo de unos padres a la nutrición enteral para su hijo.

Aspectos éticos del soporte nutricional enteral en el niño

José Manuel Moreno Villares

INTRODUCCIÓN

Las dificultades para la alimentación oral son frecuentes en niños con parálisis cerebral, en especial en las formas graves (tetraparética, hipotónica o distónica, *Gross Motor Function Classification System*, GMFCS niveles IV y V) y llevan, con frecuencia, a ocasionar desnutrición que influye negativamente en su salud y en su capacidad de desempeño. Erróneamente durante mucho tiempo se consideraba que esa desnutrición era una condición inexorablemente unida a la situación clínica y, por tanto, irremediable. Con el uso creciente del soporte nutricional enteral se ha demostrado que la desnutrición está causada por una ingesta insuficiente para cubrir los requerimientos nutricionales y, en este caso, prevenible o corregible si ya es manifiesta⁽¹⁾.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL

Marta es una niña de 3 años que durante un ingreso a los 3 meses de edad por una gastroenteritis aguda con deshidratación sufrió una trombosis del seno longitudinal superior que le ocasionó un grave daño neurológico. Como consecuencia presenta una tetraparesia espástica severa (GMFCS V) (Figura 1), con gran espasticidad y una movilidad muy limitada. El deterioro neurológico es tan grave que le impide realizar cualquier actividad por sí misma y relacionarse con el entorno; su nivel cognitivo es como el de una niña de tres meses. Aunque su estado de salud es aceptable y no tiene historia de neumonías de repetición, su crecimiento está comenzando a separarse

llamativamente de las curvas de crecimiento usadas comúnmente. Sus cuidadores habituales tienen cada vez más dificultad para darle de comer, y notan que tiene episodios de tos cuando bebe líquidos. El procesamiento de los alimentos que recibe por la boca es mínimo, por lo que casi la totalidad de lo que come es en purés, que complementa con biberones. Los padres comentan que disfruta comiendo, pero le dedican alrededor de 4 horas/día en conseguir que coma una cantidad que ellos consideran aceptable. Toma una media de cuatro biberones diarios de leche entera, de unos 250 ml/toma, además de algún yogur y los triturados de frutas y verduras. Habitualmente es estreñida, aunque no precisa ninguna medicación de forma habitual para facilitar la defecación.

En la exploración física Marta parece muy delgada, pero con aparente buen estado de salud. No presenta lesiones en la piel ni en las faneras. Por lo demás, salvo los datos de la exploración neurológica, el resto de la exploración física no muestra hallazgos relevantes. En la observación de una comida se constatan las dificultades de los padres para darle de comer y la duración prolongada de cada comida.

Los datos antropométricos son los siguientes (aplicación nutricional de la SEGHNP, <https://www.seghnp.org/nutricional/>):

- Peso: 10 kg (<P1, -2,76DE) (OMS 2006/2007).
- Talla: 84 cm (<P1, -3,04DE) (OMS 2006/2007).
- PC: 44 cm (<P1, -3,25DE) (OMS 2006/2007).
- IMC: 14,17 kg/m² (P16, -0,98DE) (OMS 2006/2007).

La medida del pliegue tricipital es de 5 mm (-2DS) y la circunferencia media del brazo de 13,5 cm (-2 DS).

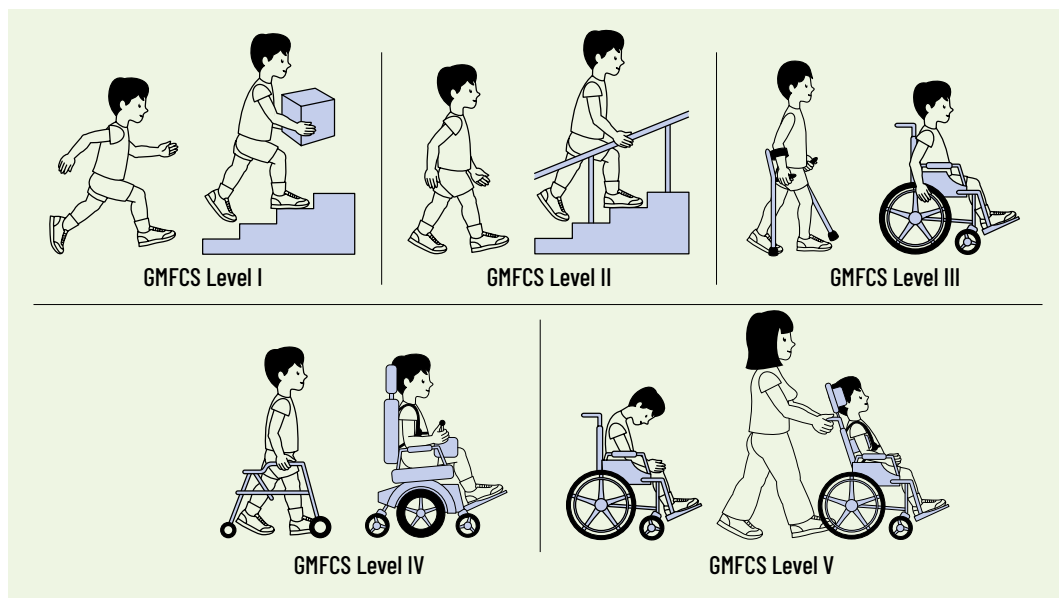


FIGURA 1. Clasificación del grado de afectación motora. Gradación *Gross Motor Function Classification System*, GMFCS.

Índices nutricionales:

- Índice de Waterlow (peso): 91,52%.
 - Índice de Waterlow (talla): 87,76%.
 - Índice nutricional (Shukla): 81,21%.
- Relación Peso/Longitud-Talla: 0,12 (P14, -1,07DE) (OMS 2006/2007).

Cuando los valores se llevaron a las curvas específicas de parálisis cerebral, los datos fueron los siguientes. Gráficas según *Gross Motor Function* (GMFCS):

- Peso: 10 kg (P33) [Función motora gruesa: GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)].
- Longitud: 84 cm (P54) [Función motora gruesa: GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)].
- IMC: 14,17 kg/m² (P27) [Función motora gruesa: GMFCS V - NT (sin sonda/gastrostomía)].

El peso para la talla estaba por encima del percentil 20, por encima del límite a partir del cual se observa un aumento de la morbi-mortalidad a causa de su estado nutricional (Figura 2)

Se derivó a otro hospital para realizar una videofluoroscopia, evidenciándose paso de contenido alimenticio a la vía aérea, e indicándose en dicho hospital y en la consulta a la que acude de modo habitual la colocación de una sonda nasogástrica (SNG), o la realización de una gastrostomía para la alimentación, que fue rechazada por los padres. En dicho informe se señala como posi-

bilidad a valorar en el momento de realizar la gastrostomía, la realización de una cirugía antirreflujo. Con la colocación de la SNG o de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) se espera disminuir significativamente el riesgo de ingresar por cuadros respiratorios secundarios a aspiraciones y la mejoría de su estado nutricional.

Los padres están dispuestos a comentar sobre las posibilidades de mejorar su alimentación y su estado nutricional, pero no están dispuestos a renunciar a la alimentación oral. Los argumentos que esgrime la madre para su negativa son expresados mediante frases como: "no quiero que mi hija esté conectada a una máquina", "no quiero verla como una muñeca", o "no estoy preparada para verla así". El padre parece más favorable a la colocación de una SNG, pero ante la negativa de su esposa, reafirma su negativa a que se realice. A la colocación de la gastrostomía se niega porque nadie le da una seguridad al 100% de que su hija no fallezca durante la intervención.

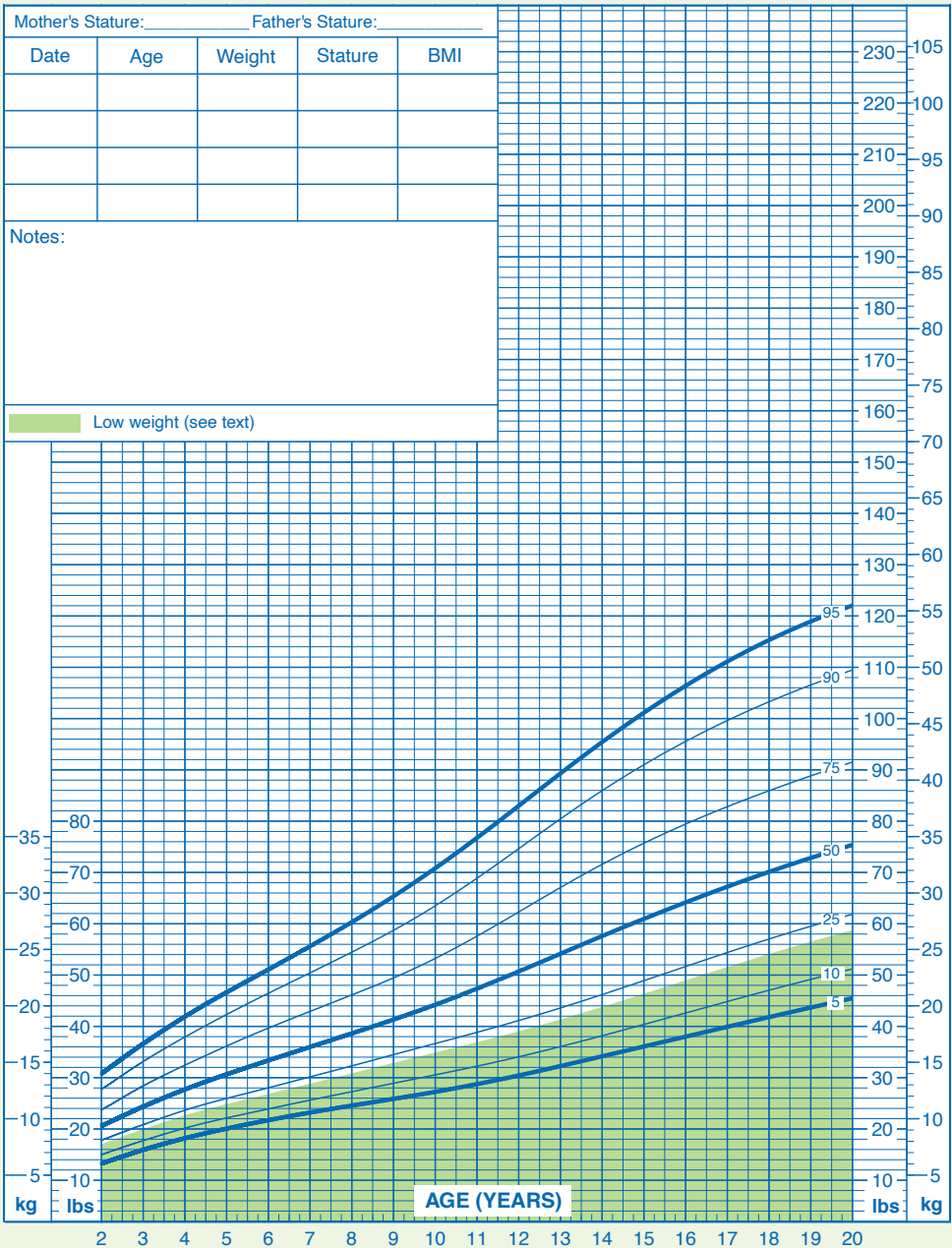
REFLEXIÓN

Desde el punto de vista legal, el planteamiento de partida es claro: para el tratamiento de menores con incapacidad, son los padres o los tutores legales quienes tienen la palabra. Esa decisión deberá adoptarse

2 to 20 years: Girls
Cerebral palsy
GMFCS V, feeds orally
Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____



SOURCE: Life Expectancy Project (2011)
Based on data from the California Department of Developmental Services and California Bureau of Vital Statistics
<http://www.LifeExpectancy.org/Articles/NewGrowthCharts.shtml>

FIGURA 2. Gráfica de crecimiento de 2 a 20 años de los pacientes con afectación severa (GMFCS-V, sin sonda).

TABLA 1. Objetivos de la rehabilitación nutricional (modificado de 1)

Nutrientes	• Los requerimientos de proteínas y micronutrientes son similares a los de sus pares. Los requerimientos de energía son generalmente inferiores a los de los niños de su edad
Pliegue tricipital	• 10-25 percentil para la edad
Peso	• Monitorizar la ganancia de peso en 2-4 semanas
Velocidad de ganancia ponderal	• 4-7 g/día en > 1 año
Peso para la edad	• Alcanzar un peso > p20 en la tabla de GMFSC

atendiendo siempre al mejor beneficio para la vida o la salud del menor.

La gravedad de la enfermedad y la presencia e intensidad de la desnutrición afectan de forma importante a la calidad de vida de un niño con daño neurológico. Sin embargo, no solo hay que considerar la calidad de vida del niño percibida por los padres, sino también la de los propios padres o cuidadores. Por esta razón las guías recientes de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) recomendaban que los padres o cuidadores participen activamente en la toma de decisiones en lo relacionado con el uso de una sonda u ostomía para alimentación^[2].

Los niños con parálisis cerebral grave u otras alteraciones neurológicas que ocasionen un daño similar, tienen grandes dificultades para la succión y para la deglución, que les impide consumir una cantidad suficiente de alimento. Además, esas dificultades se asocian a un riesgo aumentado de aspiración de alimento a la vía aérea. Los padres deben dedicar mucho tiempo –a veces hasta 6 u 8 horas al día– para darles de comer y, con frecuencia la hora de la comida se convierte en un momento estresante tanto para el niño como para sus cuidadores.

Por esta razón, en situaciones semejantes se indica la colocación de una SNG, una gastrostomía o una yeyunostomía para alimentarles. Hay suficientes datos en la literatura en los que se demuestra que estas intervenciones facilitan darles de comer e incluso mejoran su estado nutricional. Sin embargo, muchos padres encuentran emocionalmente difícil aceptar la intervención quirúrgica^[3]. Además, en este tipo de pacientes el riesgo de complicaciones es elevado. En otras ocasiones sus sentimientos son ambivalentes, por una parte, lamentan la pérdida de la “normalidad”, y por otra

reconocen su impacto positivo sobre su alimentación y bienestar general^[4]. Un aspecto crucial es entender el valor especial que los padres dan a la comida por vía oral de su hijos: disfrutar de la comida, participación de la vida social alrededor de la comida, las comidas como una manifestación del cuidado, “*nurturing*” vs. la “discapacidad” que significa alimentarse a través de una gastrostomía.

El desarrollo de guías que ayuden en la toma de decisiones es una de las formas de proporcionar una información coherente entre todos los profesionales implicados en la toma de decisiones. Son indicaciones para la realización de una gastrostomía las siguientes: una deglución insegura (riesgo de aspiración) y la presencia de desnutrición secundaria a una alteración de la succión-deglución.

El primer paso es transmitir a la familia la magnitud del problema y la necesidad de establecer un plan nutricional. La escasa o nula ganancia de peso, la depleción de los depósitos grasos, así como las dificultades y el riesgo de la alimentación oral exclusiva son los datos más relevantes. En ese plan de intervención nutricional deben contemplarse las mejoras en todos los aspectos de la alimentación oral, las preferencias de la familia, así como establecer el marco temporal en el que valorar la eficacia de las intervenciones (Tabla 1).

El plan de rehabilitación nutricional incluye aumentar la ingesta de energía y nutrientes y mejorar todo el proceso de alimentación (la postura al comer, la textura de los alimentos, el ritmo de alimentación, el uso de elementos adaptativos, etc.). Si el resultado de estas medidas es ineficiente, ha de valorarse la colocación de una sonda de alimentación o de una sonda de gastrostomía (Tabla 2). En esas medidas se incluye la posibilidad de utilizar como suplementos por vía oral cualquiera

TABLA 2. Factores a considerar para indicar la colocación de una gastrostomía

1. Que la duración de las comidas impidan que el niño participe en otras actividades como pueden ser el colegio o el juego.
2. Que las comidas constituyan una situación de gran estrés para el niño y/o los padres
3. Que se presenten aspiraciones frecuentes con las comidas.
4. Que a pesar de optimizar la ingesta oral continúe la escasa ganancia de peso y persista la desnutrición.

de los productos de nutrición enteral disponibles en el mercado⁽⁵⁾. Puede ser de interés el uso de dietas hipercalóricas hiperproteicas o alguna con viscosidad aumentada. También el empleo de espesantes para los alimentos líquidos es bienvenido⁽⁶⁾.

Los padres de niños con una sonda nasogástrica o una gastrostomía describen su experiencia como un viaje o recorrido, así como la importancia de crear y aceptar la nueva normalidad para manejar bien los cambios que supone. Puede ser interesante abordar la necesidad de la colocación de una gastrostomía cuando se realiza un plan anticipado de cuidados para un niño afecto de un daño neurológico severo⁽⁷⁾.

Existen varias estrategias que puedan ayudar a vencer la resistencia que pueden presentar los padres a la hora de colocar una sonda, por ejemplo garantizando a los padres que continuará con alimentación oral aunque se le realice una gastrostomía o la posibilidad de conocer a otras familias que hayan pasado por una situación similar. En ningún caso se debe presionar a los padres a tomar una decisión contraria a sus deseos.

En la [tabla 3](#) se señalan los aspectos que los médicos deben tener en cuenta cuando se valora la colocación de una gastrostomía. En esa valoración se incluyen aspectos relacionados con el niño, con sus padres y el resto de miembros de la familia ([Figura 3](#))⁽⁸⁾.

En la mayoría de ocasiones, sin embargo, tras su colocación los padres experimentan un alto grado de satisfacción y aprecian la mejoría en los marcadores nutricionales y de salud de sus hijos.

La colocación de una gastrostomía no significa el final del recorrido. Aunque en la mayoría de ocasiones, el uso de dietas enterales por sonda adecuadas para las necesidades del niño (generalmente una dieta normocalórica normoproteica) es la norma, en ocasiones los

TABLA 3. Pasos que deben guiar al médico cuando se plantea la colocación de una gastrostomía

1. Establecer una alianza con la familia en la toma de decisiones.
2. Dar tiempo a las familias para “trabajar” su decisión.
3. Aclarar los objetivos de la colocación de la gastrostomía.
4. Hablar con claridad de los riesgos y beneficios, pero siempre con positividad.
5. Atender a los valores y las preferencias de las familias.
6. Poner ejemplos concretos de cómo puede afectar a un niño y a su familia la colocación de una gastrostomía.
7. Ponerles en contacto con otras familias que han pasado por una experiencia similar.
8. Si deciden no colocar una gastromía, garantizar el seguimiento.

padres optan por administrar dietas trituradas preparadas en casa⁽⁹⁾. Sin embargo, su uso debe entenderse dentro de un adecuado seguimiento por parte de un equipo de soporte nutricional, con el fin de evitar deficiencias en la dieta⁽¹⁰⁾. Una solución práctica puede ser el empleo de dietas enterales listas par usar a través de la gastrostomía y permitir la alimentación triturada o fácilmente masticable en la alimentación oral.

EVOLUCIÓN

En la visita inicial se informó a los padres sobre el plan de mejora de sus aportes nutricionales, mediante el uso de espesantes y de suplementos orales hipercalóricos. Se recomendó también reducir el tamaño de cada comida, pero aumentar hasta seis el número de las mismas. También se comentó la posibilidad de que acabara precisando una gastrostomía si no se conseguían los objetivos y se les puso en contacto con la familia de un niño de edad similar a quien se había colocado hacía unos meses un botón de gastrostomía. Se les aclaró también que su colocación no excluía la posibilidad de mantener una alimentación oral más agradecida para el niño y sin tanta presión para los padres. Un mes después en consulta no se apreció ninguna mejora ni en el estado nutricional ni en las dificultades con las comidas. Sin embargo, los padres pidieron mantener unos meses más el plan establecido antes de hacer la gastrostomía, aunque reconocieron que, tras hablar con

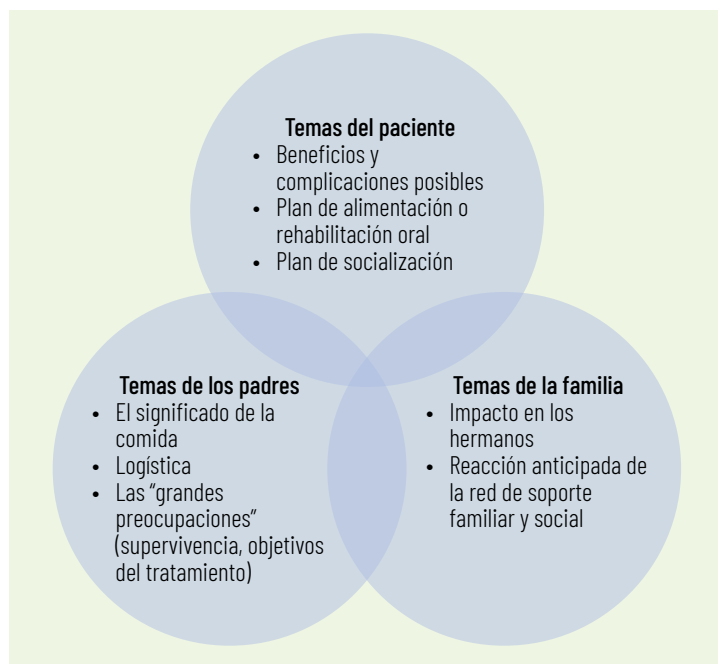


FIGURA 3. Aspectos sobre la gastrostomía para discutir con la familia (modificado de 9).

los padres de Carlos, el niño a quien se había colocado el botón, estaban mucho más tranquilos. En la revisión tres meses después, a la vista del escaso avance en este tiempo optaron por realizar la gastrostomía. El plan inicial consistió en alimentación oral ad libitum por la boca, aunque los líquidos se administraban por la gastrostomía y un débito continuo nocturno con una fórmula polimérica normoproteica normocalórica para sonda. A las dos semanas de iniciar este plan había recuperado 1 kg y, aunque la ingesta oral había descendido, los padres apreciaban que los tiempos de comida eran mucho más relajados.

RESUMEN

No se debe asumir que la desnutrición es un hecho indelible de padecer una parálisis cerebral en sus formas más severas. En la mayor parte de ocasiones es fruto de una ingesta insuficiente. Cada paciente merece un plan de rehabilitación nutricional, en el que la valoración de los padres y/o cuidadores debe ocupar un lugar importante. Cuando la rehabilitación nutricional por vía oral es insuficiente se plantea la necesidad de colocar una sonda de gastrostomía. Con mucha frecuencia, la decisión está asociada a una gran incertidumbre

—cuando no temor— para las familias. Y, aunque no es la panacea de todos los problemas nutricionales, en la mayoría de ocasiones revierte la desnutrición y mejora la calidad de vida del niño y de sus familiares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rempel G. The importance of good nutrition in children with cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2015; 26(1): 39-56.
2. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 65(2): 242-64.
3. Moreno Villares JM. Caso: Negativa de los padres al tratamiento en un menor de edad. Nutrición enteral a una paciente con déficit neurológico severo. *Cuad Bioet.* 2016; 27(90): 257-9.
4. Serjeant S, Tighe B. A meta-synthesis exploring caregiver experiences of home enteral tube feeding. *J Hum Nutr Diet.* 2022; 35(1): 23-32.
5. Leal-Martínez F, Franco D, Peña-Ruiz A, Castro-Silva F, Escudero-Espinosa AA, Rolón-Lacarrière OG, et al. Effect of a nutritional support system (diet and supplements)

- for improving Gross Motor Function in cerebral palsy: An exploratory randomized controlled clinical trial. *Foods*. 2020; 9(10): 1449.
6. Salle JY, Tchalla A, Thirion R, Offret A, Dussaulx L, Trivin F, et al. Efficacy of a ready-to-drink gelled water and of a thickening powder in patients with oropharyngeal dysphagia: a crossover randomized study. *SN Compr Clin Med*. 2021; 3: 2244-50.
 7. Katz RT, Johnson CB. Life care planning for the child with cerebral palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2013; 24(3): 491-505.
 8. Mahant S, Cohen E, Nelson KE, Rosenbaum P. Decision-making around gastrostomy tube feeding in children with neurologic impairment: Engaging effectively with families. *Paediatr Child Health*. 2018; 23(3): 209-13.
 9. Oparaji JA, Sferra T, Sankararaman S. Basics of blenderized tube feeds: A primer for pediatric primary care clinicians. *Gastroenterology Res*. 2019; 12(3): 111-4.
 10. Ojo O, Adegboye ARA, Ojo OO, Wang X, Brooke J. An evaluation of the nutritional value and physical properties of blenderised enteral nutrition formula: A systematic review and meta-analysis. *Nutrients*. 2020; 12(6): 1840.

