



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI FIRENZE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

CORSO DI LAUREA IN DIETISTICA



Problemi nutrizionali nei bambini affetti da neuromiopia

Candidata:
Stefania Landini

Relatore:
Prof. Roberto Menci

Correlatore:
Dott.ssa Elena Procopio

ANNO ACCADEMICO 2006-2007

1

Con l'espressione "**neuromiopia**" s'intende raggruppare una serie di disordini di natura neurologica o metabolica, che provocano a vari livelli alterazioni delle funzioni muscolari.

I disturbi dell'alimentazione colpiscono i bambini con danno neuromuscolare per il 90% dei casi

2

QUADRI PATOLOGICI

Le neuromiopatie hanno in comune problematiche nutrizionali secondo la gravità della malattia. In questo quadro generale si distinguono tre gruppi patologici che comprendono:

- **Paralisi cerebrale infantile**
- **Malattie neuromuscolari**
- **Encefalopatie metaboliche**

3

Paralisi cerebrale infantile

È un insieme di sindromi eterogenee dovute ad un'alterazione persistente del sistema nervoso centrale.

Esse vengono classificate:

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• per disturbo motorio<ul style="list-style-type: none">– Distonia– Ipotonia– Ipertonia | <ul style="list-style-type: none">• per forma clinica<ul style="list-style-type: none">– Emiplegia– Paraplegia– Tetraplegia |
|--|--|

4

Malattie neuromuscolari

- Comprendono un ampio spettro di affezioni che colpiscono il motoneurone spinale, la placca neuromuscolare e l'apparato muscolare.
- Una classificazione schematica comprende:
 - **Atrofie muscolari spinali**
 - **Neuropatie sensitivo-motorie**
 - **Sindromi miasteniche congenite**
 - **Miopatie**

5

Encefalopatie metaboliche

- Sono un gruppo di affezioni eterogenee che hanno in comune la presenza di un deficit metabolico definito con accumulo di metaboliti che vengono così distinte:

- **Malattie lisosomiali**
- **Leucodistrofia metacromatica**
- **Ceroidolipofuscinosi**
- **Aminoacidopatie**
- **Acidurie organiche**
- **Difetti del ciclo dell'urea**
- **Altre (sindrome di Menkes)**

6

Problemi nutrizionali

Nei pazienti con neuromiopia le funzioni enzimatico-digestive sono quasi sempre conservate . . .

. . . ciononostante questi pazienti sono frequentemente soggetti a malnutrizione a causa dei molteplici fattori che possono ostacolare l'alimentazione.

Fattori che possono causare malnutrizione

- limitazione dell'assunzione spontanea del cibo
- difficoltà di comunicazione del senso di fame o di sete
- alterazioni delle funzioni orofaringee
- alterazioni delle funzioni gastroesofagee
- anomalie posturali e difficoltà respiratorie
- irregolarità dell'alvo / stipsi
- aumento dei consumi energetici per contrattura muscolare persistente o fisioterapia

Le cause più frequenti sono quelle legate a:

- **alterazioni delle funzioni orofaringee**
incoordinazione dei movimenti della labbra e della lingua, alterazione dei movimenti della masticazione, alterazione del riflesso della deglutizione
- **alterazioni delle funzioni gastroesofagee**
sialorrea, rigurgito, vomito, esofagite da reflusso
- **disturbi della motilità intestinale**
stipsi, diarrea e alterazione della flora batterica intestinale

Strategie nutrizionali

Alimentazione assistita

Nutrizione artificiale

Strategie nutrizionali

Alimentazione assistita

Dieta naturale

Dieta frullata o omogeneizzata tenendo conto della dimensione e consistenza del bolo.

Quando l'alimentazione non è sufficiente a soddisfare le richieste nutrizionali è opportuno integrarla con prodotti a formula chimicamente definita già pronti all'uso (budini, creme) o prodotti modulari

11

Strategie nutrizionali

Nutrizione Artificiale

Nutrizione enterale

Vie di accesso per la nutrizione enterale:
sondino nasogastrico, gastrostomia, digiunostomia

Modalità di somministrazione:
a bolo, pasti frazionati, in continua

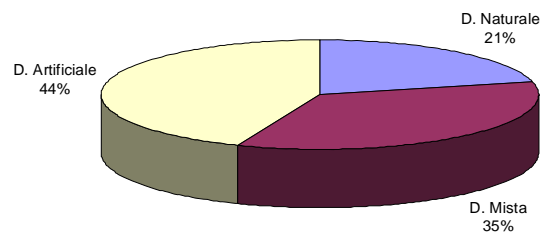
Prodotti idonei alla nutrizione enterale pediatrica:
Formula polimerica, oligomerica, monomerica

12

Strategie nutrizionali

TIPO DI ALIMENTAZIONE

Diete naturali, miste ed artificiali -
Ripartizione percentuale



13

Casistica personale

1. Oggetto di studio sono n. **66 pazienti** in età compresa fra i 19 mesi e i diciotto anni, affetti da malattie neuromuscolari e sottoposti a terapia nutrizionale presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer e proseguita successivamente al proprio domicilio nell'ambito della regione Toscana, nel periodo dal 2003 al 2007.

14

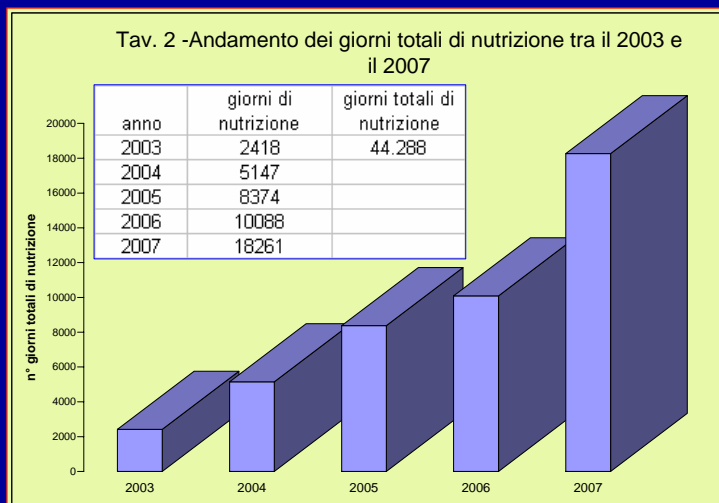
Casistica personale

PATOLOGIE TRATTATE		
	N° casi	%
PARALISI CEREBRALI INFANTILI	45	68
MALATTIE METABOLICHE	13	20
SINDROMI MALFORMATIVE	6	9
LESIONI TRAUMATICHE	2	3

15

Casistica personale

Tav. 2 -Andamento dei giorni totali di nutrizione tra il 2003 e il 2007



16

Nutrizione Artificiale

Alimentazione con gastrostomia

Nella maggior parte di questi bambini si prevedono scarse probabilità di ritorno all'alimentazione per via naturale.

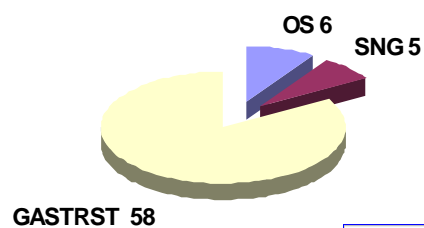
In questi pazienti la via di somministrazione più consigliabile è quella gastrostomica.

La tecnica di prima scelta per la realizzazione di una gastrostomia è la **PEG** (Gastrostomia Percutanea per via Endoscopica).

17

Casistica personale

TIPO DI ALIMENTAZIONE



n° PEG	53
n° GASTRST CHIRURGICA	5

Casistica personale

2. La valutazione dell'efficacia del trattamento nutrizionale è stata effettuata sull'entità dell'incremento ponderale, non essendo possibile avere dei valori attendibili sull'IMC per la difficoltà, in molti di questi, di rilevare con esattezza la statura.

19

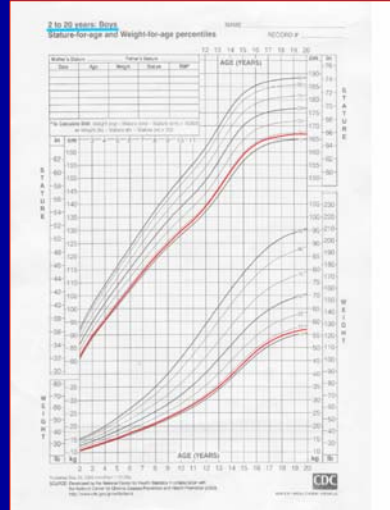
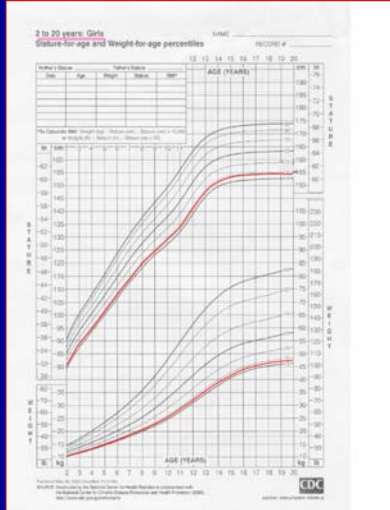
Casistica personale

3. È stato preso in esame il peso all'inizio del trattamento nutrizionale ed il peso al momento dell'indagine
4. Del valore del peso è stata rilevata la deviazione standard (Z-score) in riferimento al percentile di appartenenza sulle griglie di accrescimento CDC 2000

20

Griglie CDC 2000

Linea rossa = percentili di normalità per MNM



National Center for Health Statistics

21

Griglie CDC 2000

Percentile di normalità sul peso per MNM

La collocazione media del peso dei pazienti con MNM è compresa fra il 5° ed il 10° percentile con una deviazione standard dalla normalità di - 2,20

$$\text{Z-score/peso} = - 2,20$$

22

<i>Z score / peso (su tutti i pazienti)</i>	
Inizio trattamento	- 3,89
Fine trattamento	- 3,35
Δ	0,54

<i>Z score / peso (sui pazienti con PCI)</i>	
Inizio trattamento	- 2,70
Fine trattamento	- 2,18
Δ	0,52

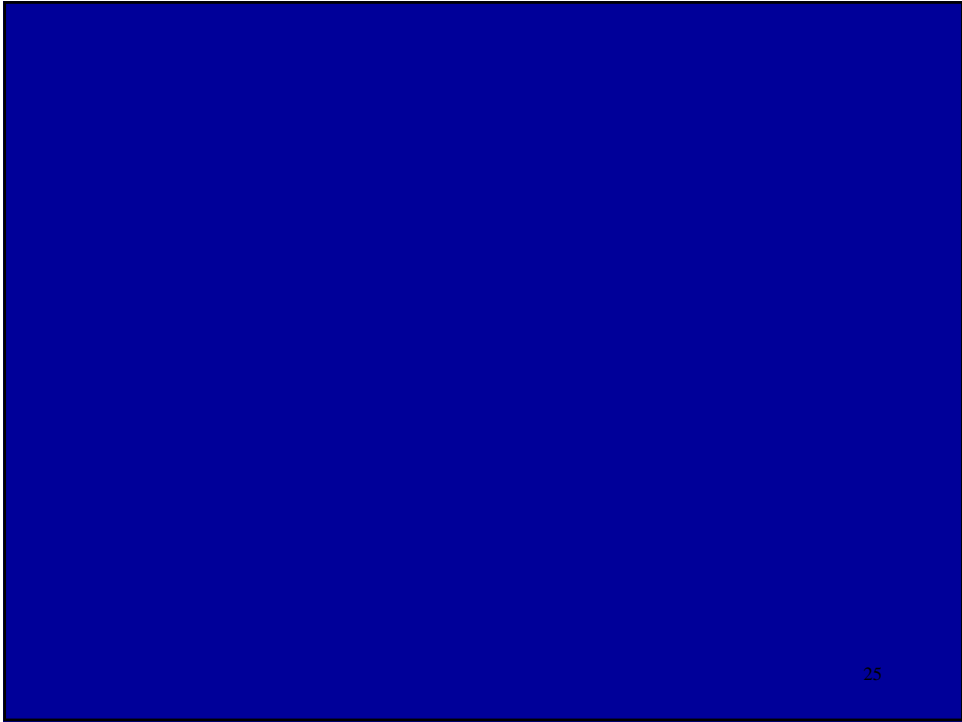
Durata media del trattamento nutrizionale = 3 anni ²³

Conclusioni

Significatività statistica

p < 0,005

I risultati confermano l'utilità di un programma di Nutrizione Artificiale per i bambini con disabilità neuromotoria, sia per garantire un accettabile stato nutrizionale, sia per intervenire nel trattamento della malattia di base, come nelle malattie metaboliche.



25