

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI FIRENZE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

CORSO DI LAUREA IN DIETISTICA

Presidente Prof. A. Casini

Problemi nutrizionali dei bambini
affetti da neuromiopia

Relatore

Prof. Roberto Menci

Tesi di

Stefania Landini

Correlatore

Dott.ssa Elena Procopio

A. 2006-2007

INDICE

INTRODUZIONE	3
CONSIDERAZIONI GENERALI.....	3
MOTIVI DELLO STUDIO.....	5
MATERIALI E METODI.....	7
PARTE PRIMA	9
QUADRI PATOLOGICI.....	9
ASPETTI FISIOPATOLOGICI.....	18
COMPLICANZE E RIPERCUSSIONI METABOLICHE.....	28
PARTE SECONDA	36
VALUTAZIONE DELLO STATO NUTRIZIONALE.....	36
FABBISOGNI NUTRIZIONALI.....	39
STRATEGIA NUTRIZIONALE.....	41
1. Alimentazione assistita.....	41
2. Nutrizione artificiale.....	45
2.1) Nutrizione Enterale.....	46
2.1.1) Vie di accesso per la nutrizione enterale.....	48
2.1.2) Modalità di somministrazione.....	51
2.1.3) Prodotti idonei alla nutrizione enterale pediatrica.....	52
2.1.4) Complicanze della nutrizione enterale.....	62
2.2) Nutrizione parenterale.....	65
PARTE TERZA	67
CASISTICA.....	67
DISCUSSIONE E CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE.....	71
Bibliografia	74

INTRODUZIONE

CONSIDERAZIONI GENERALI

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.

Le strutture anatomiche che sovrintendono le funzioni, della suzione, masticazione, deglutizione e respirazione, sono strettamente correlate e provvedono all'assunzione di cibo e di aria, richiedendo livelli di controllo neuromuscolare complessi ed altamente integrati.

La coordinazione di tali meccanismi è essenziale per prevenire l'aspirazione di cibo contemporaneamente all'ingestione di aria e soprattutto garantire un apporto adeguato di nutrimento.

Le problematiche nutrizionali sono particolarmente rilevanti nel bambino con disabilità congenite sia per l'ampio spettro delle cause, sia per la difficoltà di gestione, ma anche per l'impatto emozionale sulla famiglia. Infatti le difficoltà del bambino ad alimentarsi possono disturbare la relazione madre/figlio (Zampino G., 2007).

Nel passato la maggioranza dei bambini con handicap neuromotorio viveva in istituti, mentre ora la tendenza è di riportarli in famiglia e quando è possibile mandarli a scuola; pertanto un approccio sistematico alla nutrizione diventa ancora più importante.

I disturbi dell'alimentazione colpiscono i bambini con disabilità per il 90% dei casi (Tedeschi A., Dall'Oglio L., De Angelis P., 2007) e sono emersi solo di recente.

Infatti, i disturbi più gravi possono portare i familiari del bambino disabile a spendere anche il 50% del tempo, per far assumere il cibo, non sempre in quantità sufficiente, al bambino ed un terzo dei genitori si sono dichiarati pessimisti sulla possibilità di migliorare la nutrizione.

Tuttavia l'abilità a nutrirsi è il principale fattore prognostico di sopravvivenza (Maggiore G., 2006). Infatti, un'adeguata nutrizione può aumentare le speranze di vita (anche > 30 anni) e comporta una diminuzione delle eventuali malattie intercorrenti, come una minore percentuale di decessi per anno ($\leq 5\%$).

MOTIVI DELLO STUDIO

Nei bambini, affetti da neuropatia muscolare in *follow-up* presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, sono emersi nel decorso clinico una crescita staturo ponderale ed uno sviluppo cognitivo compromessi e spesso gravati da complicanze organiche.

Questo è il risultato di un'anomalia nutrizionale, sostenuta da tentativi di alimentazione da parte dei familiari con prodotti naturali e per vie naturali in certi casi protratti anche per anni che comportano un insufficiente apporto calorico, aggravando uno stato di malnutrizione in genere già preesistente.

Le cause sono dovute alla limitazione dell'assunzione spontanea del cibo, alle difficoltà di masticazione e deglutizione, e alla incapacità di comunicare il senso di fame o di sete, al ritardo psicomotorio insito nel quadro clinico ed all'anomala postura.

Secondo la definizione del "Council on Food and Nutrition of the American Medical Association" il termine malnutrizione sta ad indicare "uno stato di alterazione funzionale, strutturale e di sviluppo dell'organismo conseguente alla discrepanza tra fabbisogni nutrizionali specifici ed introito o utilizzazione dei nutrienti essenziali, tali da comportare eccesso di morbilità o mortalità".

In questi casi la malnutrizione viene intesa come sinonimo di iponutrizione che, se non corretta, determina una aumentata incidenza di svariate complicanze e un incremento della mortalità.

Nei bambini con disabilità neuromotoria le conseguenze della malnutrizione, sono numerose e clinicamente significative; esse possono provocare, oltre la perdita di peso, un'alterazione funzionale di organi interni, l'atrofia dei muscoli toracici con frequenti complicanze bronco pneumoniche e compromissione del sistema immunitario predisponendo l'organismo allo sviluppo di infezioni ricorrenti. Inoltre è stata evidenziata una diminuzione dello sviluppo socio-emozionale come pure una minor collaborazione ad una eventuale terapia riabilitativa (Samsong-Fang L. J., Stevenson R. D., 2000).

Per questi motivi, nei confronti dei bambini disabili affetti da neuromiopia assistiti dall'AOU Meyer, sia in regime di ricovero che di assistenza domiciliare, dopo una valutazione dello stato nutrizionale, comprendente un'accurata anamnesi alimentare, esami antropometrici e biochimici, abbiamo instaurato un trattamento nutrizionale personalizzato e abbiamo voluto verificare l'efficacia di una alimentazione che preveda nutrienti e metodiche individualizzati per ogni singolo paziente con l'impiego, sempre più frequente, di una nutrizione artificiale. I bambini ospedalizzati, presi in carico, continueranno ad usufruire della nutrizione artificiale anche a domicilio.

La nutrizione artificiale diviene perciò un vero e proprio supporto nutrizionale, in alcuni casi indispensabile, per aumentare la tolleranza a terapie specifiche e/o a migliorare le condizioni di vita.

MATERIALI E METODI

I pazienti sottoposti alla terapia nutrizionale usufruiscono di un atto terapeutico che prevede l'apporto di substrati energetici, proteici, idroelettrolitici, vitaminici e minerali tali da soddisfare i fabbisogni nutrizionali dei pazienti talvolta necessari per la sopravvivenza (Belli F., Menci R. 2000).

Il gruppo di lavoro competente ad affrontare i problemi connessi con l'attività di terapia clinica nutrizionale, nell'ambito dell'AUO Meyer, è identificato nel Servizio Nutrizionale che si avvale di due strutture: la Nutrizione Clinica e la Dietetica Professionale. Con la Delibera della Regione Toscana, n° 618 del 11/06/2001, viene riconosciuto il Team Nutrizionale Pediatrico Regionale, che dà, nei casi richiesti, continuità alle attività terapeutiche ospedaliere sul territorio regionale.

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.

In questi pazienti, dopo essere stata fatta una valutazione del danno neuromuscolare, si è proceduto ad una ricerca sulle loro capacità ad alimentarsi in modo naturale.

È stata eseguita una valutazione dello stato nutrizionale e del fabbisogno, con la conseguente attivazione di un intervento di terapia nutrizionale.

L'efficacia di tale intervento è stata monitorata attraverso i seguenti esami:

Esami clinici

- visita pediatrica
- visita neurologica
- esame antropometrico;

Esami strumentali

- Plicometria
- Bioimpedenzometria

Esami di laboratorio

- funzionalità epatica
- funzionalità renale
- assetto proteico
- bilancio idro-elettrolitico

PARTE PRIMA

QUADRI PATOLOGICI

Le neuromiopatie hanno in comune problematiche nutrizionali a seconda della gravità della malattia.

In questo quadro generale si distinguono tre gruppi patologici che comprendono:

- | |
|---|
| <ol style="list-style-type: none">1) Paralisi cerebrali infantili2) Malattie neuromuscolari3) Encefalopatie metaboliche |
|---|

1) PARALISI CEREBRALI INFANTILI

Si può definire con il termine Paralisi cerebrali infantili (PCI) un insieme di sindromi eterogenee che, accomunate da un evidente disturbo motorio di origine encefalica, si manifestano entro il primo anno di vita, dovute ad un'alterazione persistente del sistema nervoso centrale.

Il disturbo più evidente è caratterizzato da una disabilità motoria quasi sempre accompagnata da altri disturbi più o meno intensi di tipo sensoriale, mentale e convulsivo.

I fattori che determinano le paralisi cerebrali infantili sono molteplici e a volte è difficile stabilire la correlazione fra la causa e la lesione organica per ogni singolo caso.

La diagnosi può essere formulata quando un neonato ha subito traumi prima, durante e dopo il parto e che presenti dei segni caratteristici e particolari valutati attraverso un esame neurologico, per poi verificare in che misura il cervello abbia subito

dei danni, anche se le ripercussioni del danno cerebrale sull'apparato motorio si noteranno successivamente.

Le paralisi cerebrali infantili vengono classificate in base al disturbo motorio, che si presenta con un'alterazione del tono muscolare provocando ipertonìa, ipotonia, distonia, e in base alle forme cliniche, che fanno riferimento alla distribuzione topografica del disturbo motorio (ad esempio: nella paraplegia il deficit motorio è localizzato ai soli arti inferiori ed è sempre bilaterale, mentre nella tetraplegia le lesioni motorie interessano tutti e quattro gli arti).

Esistono anche dei sintomi associati al disturbo motorio come i disturbi convulsivi, il disturbo del linguaggio e i disturbi psichici.

I disturbi che possono ostacolare l'alimentazione orale e la deglutizione sono dovuti al danneggiamento motorio e percettivo delle strutture faringo-buccali, che provocano disfagia e scialorrea.

In questa categoria di disturbi sono compresi:

- i disturbi della fase orale
- i disturbi sensitivi
- i disturbi della postura.

Nei disturbi della fase orale viene compromessa la coordinazione dei movimenti della bocca che provoca la propulsione della lingua verso l'esterno e può provocare così la fuoriuscita degli alimenti dalla bocca, come può altresì rendere lenta e poco efficace la masticazione.

Nei disturbi sensitivi si può avere ad esempio un riflesso di vomito rimasto troppo eccitabile e che scatta a qualunque introduzione di cibo o di un semplice cucchiaino.

I disturbi della postura dovuti alla estensione di testa-collo provocano una cattiva risalita della laringe e conseguentemente una cattiva apertura della zona crico-faringea che delimita lo sfintere esofageo superiore. Una stasi del bolo in questa zona fa sì che esso cada nelle vie respiratorie. Ciò è la prima causa responsabile di aspirazione di cibi liquidi.

2) MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Le malattie neuromuscolari comprendono un ampio spettro di disordini, con esordio sia in età infantile che in età adulta, che colpiscono dei componenti dell'unità motoria. Queste affezioni colpiscono il motoneurone spinale, la placca neuromuscolare e il muscolo.

Esse costituiscono un vasto gruppo di malattie con genesi diversa, ma con simile quadro clinico: ipotonie e deficit di forza muscolare che possono comparire fin dai primi momenti di vita.

Una classificazione schematica comprende:

- Atrofie muscolari spinali
- Neuropatie sensitivo-motorie
- Sindromi miasteniche congenite
- Miopatie

Atrofie muscolari spinali

Le Atrofie muscolari spinali (SMA¹) sono caratterizzate da una degenerazione progressiva degli alfa-motoneuroni (Minetti G., Biancheri R., Traverso M., Stringara S., Bruno C.).

¹ Spynal Muscular Atrophy

Le SMA sono un gruppo di malattie ereditarie in cui vengono colpite le cellule nervose delle corna anteriori del midollo spinale, che contengono motoneuroni da cui partono i nervi diretti ai muscoli e che trasmettono segnali motori.

Esistono diverse forme di SMA che vengono distinte in base alla gravità della malattia, all'età di esordio e alla modalità di trasmissione.

Se i sintomi insorgono in età precoce la malattia è più grave.

La diagnosi si basa in primo luogo su esami clinici, ma la conferma diagnostica si avvale attualmente dell'indagine genetica-molecolare per evidenziare le alterazioni del gene responsabile.

Nella forma di SMA più grave i bambini presentano ipotonia, paralisi dei muscoli prossimali e, a causa dell'immobilità della gabbia toracica, per paralisi dei muscoli intercostali, l'attività respiratoria è affidata al diaframma con l'innalzamento e l'abbassamento dell'addome.

Nella forma di SMA intermedia la paralisi coinvolge i muscoli del bacino e degli arti inferiori, per cui il bambino non riesce a reggersi in piedi e neppure a camminare.

Neuropatie sensitivo-motorie

Con il termine neuropatia s'intende un qualsiasi processo patologico che colpisce un nervo.

Una neuropatia dà sintomi o segni di malattia se ostacola il passaggio d'informazioni dal cervello ai muscoli striati e lisci (veicolato dalle fibre motorie vegetative) e dalla periferia, cioè da cute, articolazioni, muscoli, tendini, organi interni, al centro e queste sono le fibre sensitive.

Neuropatia è quindi il termine usato per descrivere i disturbi conseguenti al danno dei nervi periferici (Vinci P.,2001).

Le neuropatie si distinguono in due gruppi: ereditarie e acquisite: le prime sono dovute ad anomalie genetiche, le seconde si sviluppano nel corso della vita in seguito a deficit nutrizionali (carenze vitaminiche da B1, B12, B6, Vit. E) o a malassorbimento intestinale o, infine, ad alterazioni del sistema immunitario (sindrome di Guillan-Barré).

Sindromi miasteniche congenite

Le miastenie congenite sono un gruppo eterogeneo di malattie genetiche caratterizzate da un'anomala e deficitaria trasmissione neuromuscolare. Dal punto di vista clinico sono caratterizzate da affaticabilità e astenia muscolare (che peggiorano con l'esercizio fisico). L'esordio è solitamente alla nascita, con difficoltà nella suzione, nella deglutizione, ptosi ed oftalmo paresi o nei primi anni di vita e i muscoli oculari sono preminentemente coinvolti.

Miopatie

Le miopatie sono affezioni muscolari caratterizzate da un'alterazione strutturale e funzionale delle fibre muscolari.

Esse possono essere suddivise in ereditarie e in acquisite.

Delle miopatie ereditarie fanno parte le distrofie muscolari, che sono malattie muscolari genetiche dovute ad un alterato metabolismo cellulare.

La più nota, e la più grave, è la distrofia di Duchenne, che esordisce a due-quattro anni d'età provocando difficoltà moto-

rie; successivamente viene coinvolta anche la muscolatura cardiaca e respiratoria.

Nelle miopatie ereditarie vengono comprese anche quelle causate da un'alterazione genetica delle proteine della fibra muscolare e quando sono presenti alla nascita si manifestano con sintomi clinici caratteristici con testa ed arti flaccidi e motilità spontanea ridotta o assente.

Le miopatie metaboliche, anch'esse comprese tra quelle ereditarie, sono un capitolo molto vasto di forme eterogenee contraddistinte da difetti metabolici specifici e/o correlate ad altre patologie di origine tossica metabolica. Le miopatie che si manifestano a causa dei disordini della produzione di energia a livello del muscolo scheletrico sono correlabili ad un preciso difetto metabolico che non permette il rifornimento di carboidrati o di lipidi al muscolo.

Fa parte delle miopatie acquisite la dermatomiosite, affezione muscolare causata dalla disfunzione del sistema immunitario che interessa la cute e il muscolo. Essa da origine a debolezza muscolare generalizzata, alla comparsa di eritemi, a disturbi gastrointestinali e polmonari.

Nelle malattie neuromuscolari i disturbi a carico dell'apparato digerente possono essere suddivisi secondo la loro localizzazione anatomica, poiché il sistema gastrointestinale è formato da tessuti muscolari liscio e striato, che pur assomigliandosi contengono proteine differenti con diversa struttura e con variabilità di coinvolgimento dei due tipi di muscolatura secondo la loro eziopatogenesi.

I disturbi della masticazione sono più correlati alla debolezza dei muscoli facciali e faringei ed è molto comune nelle malat-

tie neuromuscolari, specie nelle miopatie. Mentre i disturbi esofagei gastrici intestinali sono più comuni nelle distrofie.

3) ENCEFALOPATIE METABOLICHE

Sono un gruppo di affezioni molto eterogeneo che hanno in comune il fatto di essere legate alla presenza di un deficit metabolico definito. Considerando la molteplicità dei difetti si configurano malattie molto diverse anche dal punto di vista neuropatologico.

A causa del deficit si determinano alterazioni delle normali reazioni biochimiche del metabolismo, con accumulo del metabolita al di sopra del difetto molecolare, o sua carenza; talvolta al contrario si ottiene l'accumulo di metaboliti secondari, generalmente tossici, sintetizzati attraverso una via alternativa (anomala) della sostanza accumulata.

Da un punto di vista fisiopatologico le più importanti e meglio conosciute di queste malattie possono essere distinte:

- A) Malattie dovute a difetti con alterata sintesi e/o degradazione di molecole complesse, dove l'accumulo del metabolita provoca gravi danni irreversibili per i tessuti in cui si deposita come il cervello, le ossa, il midollo e il fegato e queste comprendono le malattie lisosomiali come le mucopolisaccaridosi (ad esempio la MPS III o sindrome di Sanfilippo), la Leucodistrofia metacromatica e le Ceroidolipofuscinosi.
- B) Malattie dovute a difetti del metabolismo intermedio di piccole molecole e queste patologie si manifestano con

quadri di intossicazione acuta da parte del metabolita accumulato e comprendono:

- Aminoacidopatie
- Acidurie organiche
- Difetti del ciclo dell'urea
- Altre (ad es. Sindrome di Menkes).

AMINOACIDOPATIE

Sono malattie metaboliche ereditarie, quali la fenilchetonuria, la tirosinemia, la leucinosi o malattia delle urine a sciroppo d'acero, causate da un difetto nell'utilizzazione di un aminoacido o nel suo accumulo per blocco del catabolismo. L'eccesso di un aminoacido provoca alterazioni proteiche intraneurali e neurotrasmettitori ali, causando inoltre danni alla mielina.

Le manifestazioni cliniche comprendono distonie, atassia, spasticità, tremori ed encefalopatia progressiva.

ACIDURIE ORGANICHE

Sono disturbi del metabolismo intermedio caratterizzate da un accumulo di acidi carbossilici. Sono causate da difetti relativi al complesso metabolismo degli aminoacidi a catena ramificata. Nella forma ad esordio neonatale il quadro clinico è caratterizzato da encefalopatia, ipotonia del tronco e ipertonìa degli arti. Le malattie più frequenti sono la metilmalonico aciduria, la propionico aciduria e la Glutarico aciduria tipo I (Zschocke J. – Hoffmann G. F., 2001). Quest'ultima è caratterizzata da macrocefalia, da atrofia cerebrale e da gravi disturbi distonici e discinetici del movimento.

DIFETTI DEL CICLO DELL'UREA

Il catabolismo degli aminoacidi conduce alla formazione di ammonio libero, altamente tossico per il sistema nervoso centrale. L'ammonio viene sintetizzato ad urea attraverso una serie di reazioni enzimatiche del ciclo dell'urea. I vari deficit enzimatici danno origine a manifestazioni cliniche con diversi gradi di gravità, ma tutte accomunate da iperamoniemia. I sintomi principali, tutti progressivamente ingravescenti, comprendono encefalopatia, tetraplegia spastica e ritardo psicomotorio (Ciara E.,1999).

ALTRE (AD ES. SINDROME DI MENKES)

È una malattia dovuta all'alterazione del metabolismo del rame che si manifesta con ipotonia neonatale, progressivo ritardo psicomotorio, epilessia farmaco resistente e caratteristici capelli depigmentati e nodosi.

La malattia è fatale nell'80%÷95% dei casi se non trattata.

ASPETTI FISIOPATOLOGICI

Il bambino con grave handicap neuropsicomotorio, indipendente dalla genesi della condizione primaria, si trova ad affrontare dei problemi di pertinenza oromotoria e gastrointestinale.

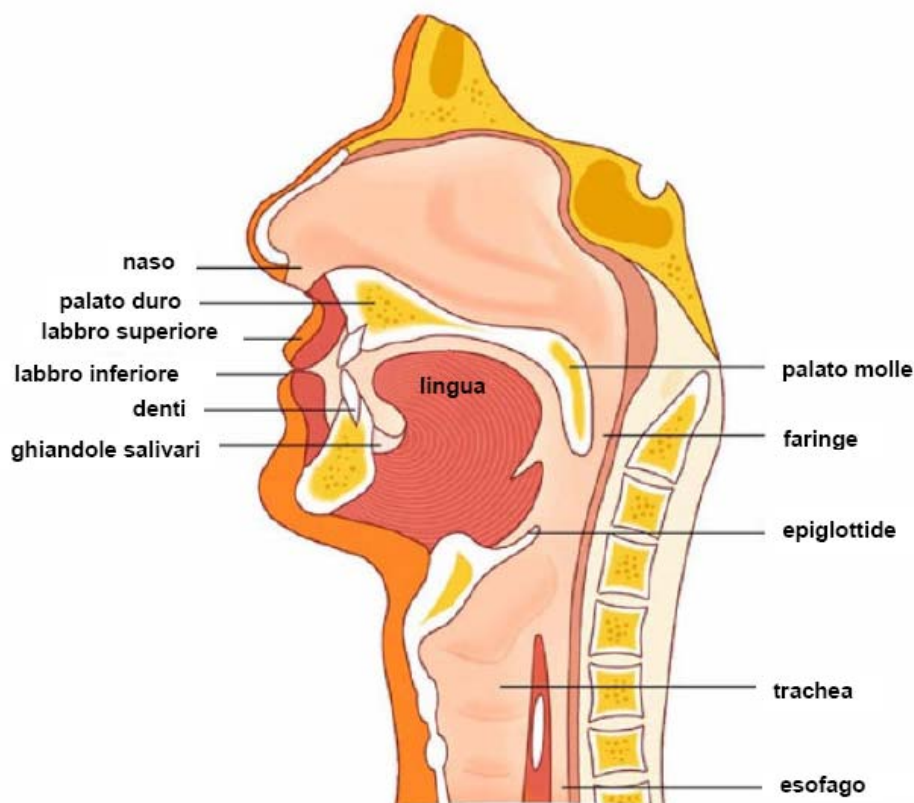
Le principali cause di disturbo dell'alimentazione sono alterazioni dei principali riflessi e del transito alimentare, a diversa eziologia e le cui conseguenze le possiamo classificare nella seguente tabella:

DISFUNZIONE MOTORIA OROFARINGEA
▪ Incoordinazione dei movimenti delle labbra
▪ Alterazione del riflesso della suzione
▪ Alterazione dei movimenti della masticazione
▪ Incoordinazione dei movimenti della lingua
▪ Alterazione del riflesso della deglutizione
▪ Incoordinazione delle funzioni orofaringee
▪ Disturbi motori del collo
REFLUSSO GASTROESOFAGEO
▪ Dismotilità dell'esofago
▪ Ridotta pressione dello sfintere esofageo inferiore
▪ Anormalità dello svuotamento gastrico
▪ Aumentata pressione endoaddominale a causa della spasticità
MOTILITÀ INTESTINALE
▪ Stipsi
▪ Diarrea

Disfunzione motoria orofaringea

I bambini affetti da neuropatie presentano con grande frequenza anomalie morfofunzionali del tratto gastroenterico.

Le disfunzioni del distretto orofaringeo determinano, oltre all'incapacità della formazione e deglutizione del bolo alimentare, l'aspirazione di secrezioni e alimenti nelle vie aeree con il conseguente rischio di polmoniti da broncoaspirazione.



Nella fisiologia l'atto della deglutizione è un processo complesso e richiede Fig. 1 – Il meccanismo della deglutizione nco cerebrale, corteccia cerebrale e muscoli di bocca, faringe ed esofago.

Ogni anomalia che colpisca i nervi cranici, il tronco cerebrale e la corteccia cerebrale provoca un'alterazione sulle capacità funzionali del bambino nell'atto della deglutizione.

Le quattro fasi della deglutizione comprendono:

- Fase orale preparatoria o iniziale: volontaria, dove il cibo ed i liquidi vengono portati alla bocca e labbra e mascella si chiudono e viene stimolata la produzione di saliva;
- Fase orale: volontaria, dove il cibo si mescola con la saliva trasformandosi in bolo, che viene spinto, tramite i movimenti della lingua, verso la parte posteriore della bocca, la faringe;
- Fase faringea: involontaria, dove il bolo viene spinto dai muscoli della faringe verso lo sfintere esofageo superiore e contemporaneamente si ha la chiusura della rinofaringe, e la laringe sposta verso l'alto per impedire al cibo e ai liquidi di penetrare nelle vie aeree;
- Fase esofagea: involontaria, dove il bolo attraversa lo sfintere esofageo superiore e grazie ai movimenti peristaltici viene trasportato nello stomaco

La disfunzione nella sequenza delle fasi orale – faringea – esofagea, dovuta alla difficoltà del controllo della lingua, della manipolazione del bolo alimentare, del ritardo o mancanza del riflesso della deglutizione provoca la disfagia, che può manifestarsi in vari livelli di gravità.

I bambini che presentano difficoltà motorie del tronco superiore nel sostenere la testa, il collo e nel mantenere la posizione seduta sono più a rischio di disfagia, anche se spesso la si associa a diverse anomalie strutturali di lingua, palato e mandibola o a ritardi di sviluppo cognitivo.

Non è da sottovalutare la componente sensoriale nel bambino disabile; essa, infatti, può sviluppare un rifiuto per determinati alimenti se associati a sensazioni dolorose o spiacevoli (Tedeschi A. – Dall’Oglio L., De Angelis P.-2007).

Le cause della disfagia possono essere:

- a) Acute, cioè quando sono provocate da infarto cerebrale, emorragia intracranica;
- b) Croniche, provocate da paralisi cerebrale, malattie genetiche, neuropatie, encefalopatie. In questi casi la disfagia può anche peggiorare.

Nella valutazione e nella gestione della disfagia bisogna considerare sia lo sviluppo del bambino, e i suoi livelli di capacità di deglutizione, sia i sintomi e/o i segni associati, come per esempio, la scialorrea eccessiva, perdita di cibo dalla bocca, rifiuto del cibo, difficoltà nella ingestione di liquidi, tosse, aumento della durata del pasto.

Il reflusso gastroesofageo

Per reflusso gastroesofageo s'intende la risalita del contenuto gastrico in esofago o nell'orofaringe

Il *reflusso gastroesofageo* (RGE) è un evento frequente e fisiologico nei lattanti sani che tende a scomparire spontaneamente entro i 12 – 24 mesi di vita. Il *reflusso* si presenta occasionalmente ed avviene quasi sempre dopo i pasti: è detto fisiologico perché nei neonati l'esofago non è ancora del tutto sviluppato e non influisce sull'accrescimento del bambino.

Nel bambino con spasticità muscolare o con handicap neurocognitivo il *reflusso gastroesofageo* è molto comune, con una prevalenza che raggiunge il 75% (Sondheimer J. N., Morris B. A., 1979), con conseguenze visibili sullo stato nutrizionale nel caso sussista una perdita di calorie eccessiva con il materiale gastrico refluito.

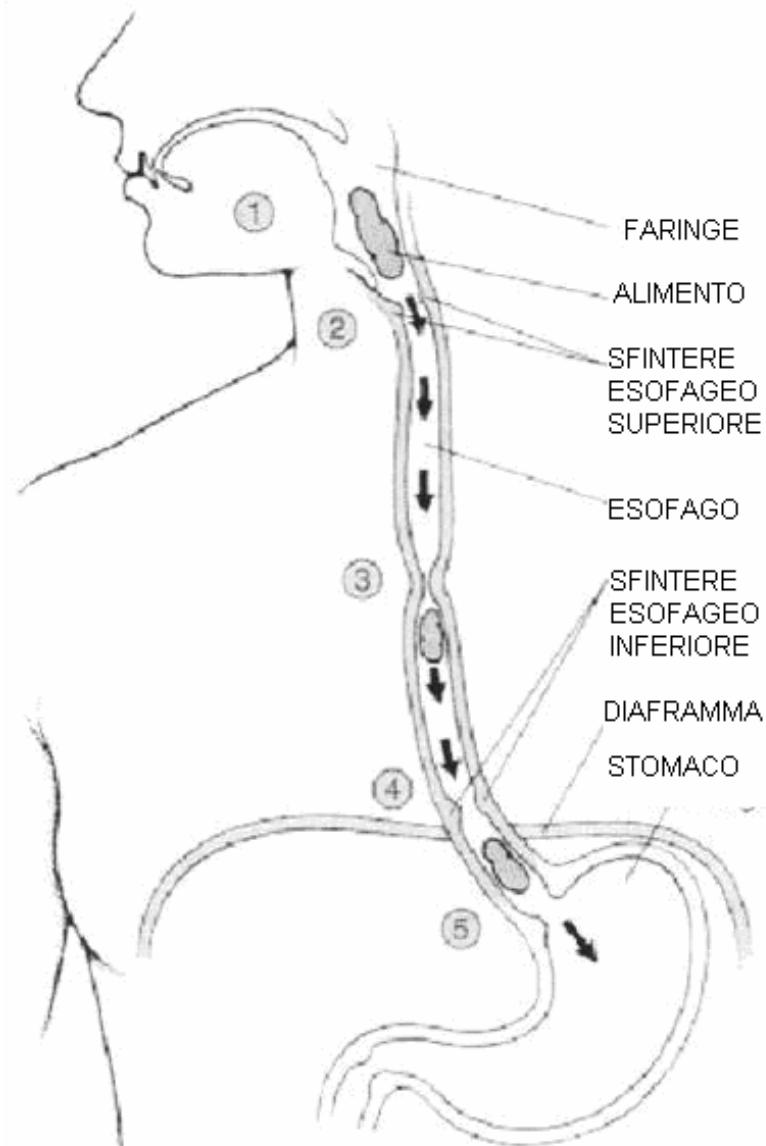
Quando a causa del materiale refluito e dell'elevata frequenza degli episodi, si manifestino sintomi e segni clinici di danno infiammatorio alla mucosa, si verifica la *malattia da reflusso gastroesofageo*.

Nell'anatomia funzionale dell'esofago le principali funzioni consistono nel trasportare il bolo alimentare e i liquidi dalla faringe allo stomaco e, in funzione del LES, opporsi al reflusso gastroesofageo del contenuto gastrico.

L'esofago è situato nella cavità toracica, dietro l'apparato respiratorio.

La muscolatura dell'esofago presenta proprietà contrattili proprie e un dispositivo muscolare che prende il nome di sfintere esofageo inferiore "intrinseco" (LES: Lower Esophageal Sphinter), situato nella parte finale dell'esofago, che ha il

compito di impedire la risalita del contenuto gastrico nell'esofago.



Un altro meccanismo muscolare è situato a livello superiore tra l'esofago e la faringe UES (Upper Esophageal Sprinter) che ostacola l'afflusso di aria nell'esofago e il reflusso di contenuto esofageo in faringe e nelle vie aeree.

La mucosa esofagea è costituita da epitelio squamoso e la parete muscolare è formata da cellule muscolari lisce nella porzione distale. Sia l'attività peristaltica dell'esofago che il funzionamento del LES sono sotto il controllo di circuiti nervosi e specialmente l'attività dello sfintere esofageo inferiore è mo-

dulata da influenze neuromuscolari che separano la pressione negativa intraesofagea endotoracica da quella positiva intragastrica endoaddominale.

Altri fattori anatomico-meccanici, contribuiscono alla competenza anti-reflusso del tratto terminale dell'esofago, tra cui il cardias, e l'angolatura della giunzione esofago-gastrica (angolo di His).

Diversi meccanismi riflessi, eventi fisiologici e sostanze ingerite, possono modificare la tonicità dello sfintere esofageo inferiore come un aumento della pressione endo-addominale dovuta ad un riflesso vagale.

Il LES si rilascia con l'avvio della deglutizione, in concomitanza con l'attività peristaltica dell'esofago e durante l'eruttazione ed il vomito.

Ma il meccanismo patogenico di *reflusso gastroesofageo* più importante è il rilassamento transitorio del LES (TLERS: Transient Lower Esophageal Sphinter) che è un rilassamento prolungato (> 10 sec.) indipendentemente dalla deglutizione che dura più a lungo dei rilasciamenti post-deglutitori (Borrelli O., Mancini V., Ambrosiani A., Cucchiara. S., 2003).

In una normale funzione motoria esofagea le onde peristaltiche sono efficaci per una preparazione del bolo alimentare nello stomaco, ma nei bambini con gravi problemi neurologici una causa del RGE può essere la dismotricità dell'esofago visto che l'attività motoria esofagea è controllata da differenti livelli del sistema nervoso centrale e periferico.

Oltre ai fattori anatomici e funzionali, di pertinenza propriamente esofagea, anche i disordini funzionali dello stomaco e in

particolare la capacità di svuotamento del contenuto, possono svolgere un ruolo importante nella genesi del reflusso.

Se lo stomaco svuota lentamente il contenuto gastrico una maggior quantità di materiale diviene disponibile per refluire nell'esofago con la conseguenza di una maggiore durata e frequenza degli episodi di reflusso.

Proprio il ritardo del tempo di svuotamento gastrico può aggravare il RGE attraverso un aumento della distensione del fondo gastrico e della frequenza dei rilasciamenti transitori del LES. Ciò avviene in quei bambini in cui la MRGE è associata a danno neurologico.

Altra causa del RGE è l'aumentata pressione endo-addominale dovuta alla spasticità, alla scoliosi e alla postura anormale.

Le manifestazioni cliniche più comunemente associate sono l'esofagite da reflusso, il vomito ricorrente, le polmoniti ricorrenti da broncoaspirazione.

A volte, i soli sintomi possono essere il laringospasmo ricorrente, il broncospasmo, l'irritabilità e l'ansia.

Una manifestazione del RGE è anche la sindrome di Sandifer, prodotta da dolore esofageo, che è caratterizzata da una serie di movimenti di stiramento ed inarcamento del dorso e del collo, che si presentano durante o immediatamente dopo i pasti, e spesso sono confusi con distonie o convulsioni atipiche (Amarri S., Aprile 2004).

Motilità intestinale

La stipsi e l'impatto fecale sono problemi frequenti e molto disturbanti nei bambini con handicap neurologico.

La stipsi, è un sintomo, non una malattia e la si definisce una condizione dell'alvo caratterizzata dalla emissione, con difficoltà e con frequenza ridotta, di feci secche e di piccolo volume.

Nella fisiologia dell'intestino, il chimo dal duodeno viene portato avanti nel tenue e continuamente mescolato da una intricata combinazione di contrazioni muscolari e il processo digestivo è completato nei vari segmenti dell'intestino tenue, inoltre i movimenti peristaltici e pendolari che favoriscono l'assorbimento dei prodotti della digestione, determinano la progressione del contenuto intestinale verso il colon dove si raccoglie la massa di tutte quelle sostanze che non sono state utilizzate e che andranno a far parte delle feci.

Il colon, oltre a formare prodotti di rifiuto, assorbe acqua e le sue contrazioni muscolari spingono le feci verso il retto.

Ma se le contrazioni muscolari del colon sono troppo lente o deboli, anche le feci si muovono lentamente ed il colon riasorbe troppa acqua rendendole dure e secche provocando così la stipsi.

La difficoltà ad evacuare regolarmente è presente nella maggior parte delle affezioni neurologiche e in generale nei bambini con riduzione della capacità motoria e in particolare in chi ha il rallentamento del transito intestinale.

In alcune distrofie muscolari progressive questo problema è dovuto ad una primitiva deficienza della contrazione del mu-

scolo liscio intestinale, anche per difetto della sua innervazione, causando ristagno del cibo, fino ad arrivare all'occlusione intestinale (Mongini T.). Come pure in caso di bambini tetraplegici un danno neurologico può ridurre, o eliminare, la sensazione rettale e il riflesso della defecazione.

La causa della stipsi può essere a qualunque livello, dalla corteccia cerebrale, fino ad alterazioni dello sfintere anale (Tedeschi A., novembre 2007).

Parecchi meccanismi possono essere determinanti nella patogenesi della stipsi cronica: inadeguata assunzione di fibre con la dieta, inadeguata assunzione di alimenti e di liquidi, immobilità, paralisi dei muscoli addominali e perineali, mancanza della regolazione neuronale della motilità del colon.

La stipsi inoltre è associata a un precoce senso di sazietà e può aggravare la difficoltà ad alimentarsi di questi bambini, causando uno scarso apporto nutrizionale.

Altri disturbi intestinali provocano sintomi come la dilatazione intestinale, crisi dolorose di tipo colico e un alvo alternante (stipsi e diarrea alternate).

COMPLICANZE E RIPERCUSSIONI METABOLICHE

I bambini con disordini neuromuscolari oltre al danno provocato dalla patologia di base, presentano disturbi respiratori, disturbi gastrici e debolezza che aggiungono ulteriore gravità ad un quadro clinico già molto complesso (Cerchiari A., 2007) .

Le complicanze a cui i bambini con disordini neurologici possono andare incontro sono così distinte:

- Malnutrizione
- Carenza di micronutrienti
- Osteopenia/Osteoporosi
- Alterazione equilibrio idroelettrolitico
- Complicanze respiratorie.

- **Malnutrizione**

I bambini con handicap neurologico hanno un alto rischio di malnutrizione secondaria, conseguente alla disfunzione motoria orale, al reflusso gastroesofageo ed al rifiuto del cibo, che riducono l'assunzione dei nutrienti necessari per sostenere l'accrescimento, migliorare la qualità di vita e ridurre la frequenza di ricoveri ospedalieri.

La malnutrizione proteico energetica rappresenta la più classica forma di malnutrizione per difetto, ed è caratterizzata da una progressiva riduzione della massa corporea magra e del tessuto adiposo, e la valutazione dello stato nutrizionale si configura come elemento primario per l'identificazione del soggetto malnutrito (Cairella G., Berni Canani R., 2006).

Gli standard di accrescimento, altezza per età e peso per età dei bambini neurologici sono inferiori a quelli della popola-

zione di riferimento composta da bambini sani (Starling V. A., Charney E. B., Davies J. C., et al., 1993). La mediana del peso per l'età nei bambini con quadriplegia spastica, paralisi cerebrale è inferiore al decimo percentile per la NCHS (National Centre for Health Statistics in collaboration with the National Centre for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 2000) e la loro mediana dell'altezza per l'età è uguale al decimo centile sempre rispetto alla popolazione di riferimento come descritto nei grafici 1 e 2 (Krick J., Murphy – Miller P., Zger S. et al. 1996).

Il divario fra la differenza della linea di crescita dei bambini neurologici e la popolazione di riferimento è incrementato con l'aumentare dell'età, non solo a causa della malnutrizione, ma anche della patologia di base.

I bambini neurologici hanno un deficit ponderale progressivo dovuto alla perdita di grasso, mentre le proteine dei muscoli e di visceri risultano immutate. In alcuni bambini è dimostrato che la mancanza di peso nell'accrescimento porta ad un decremento del "Body Mass Index" (BMI), altri hanno una progressiva atrofia muscolare che è indipendente dall'intervento nutrizionale, poiché dipende dalla malattia di base (Marchand V., Motil K. J., and NSAPGHAN Committee on Nutrition, 2006). Inoltre i bambini con tetraplegia spastica hanno posture diverse a causa delle deformità fisiche e misure più piccole, come la altezza – lunghezza, suggerite dal difetto neurologico che influenza la crescita.

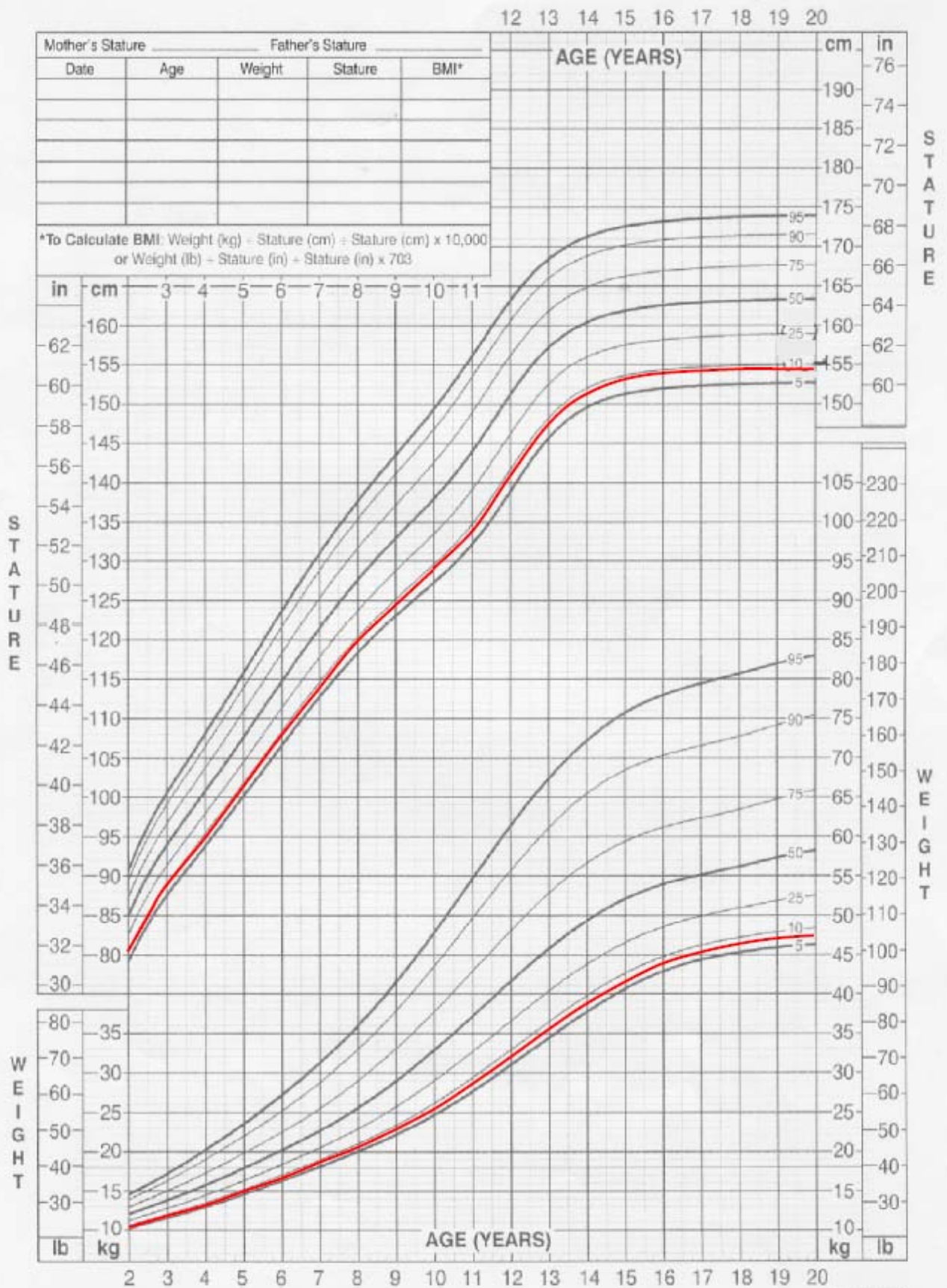
La disfunzione motoria orale è il maggior fattore della patogenesi della malnutrizione, che provoca l'inadeguata chiusura

2 to 20 years: Girls

Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000). <http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

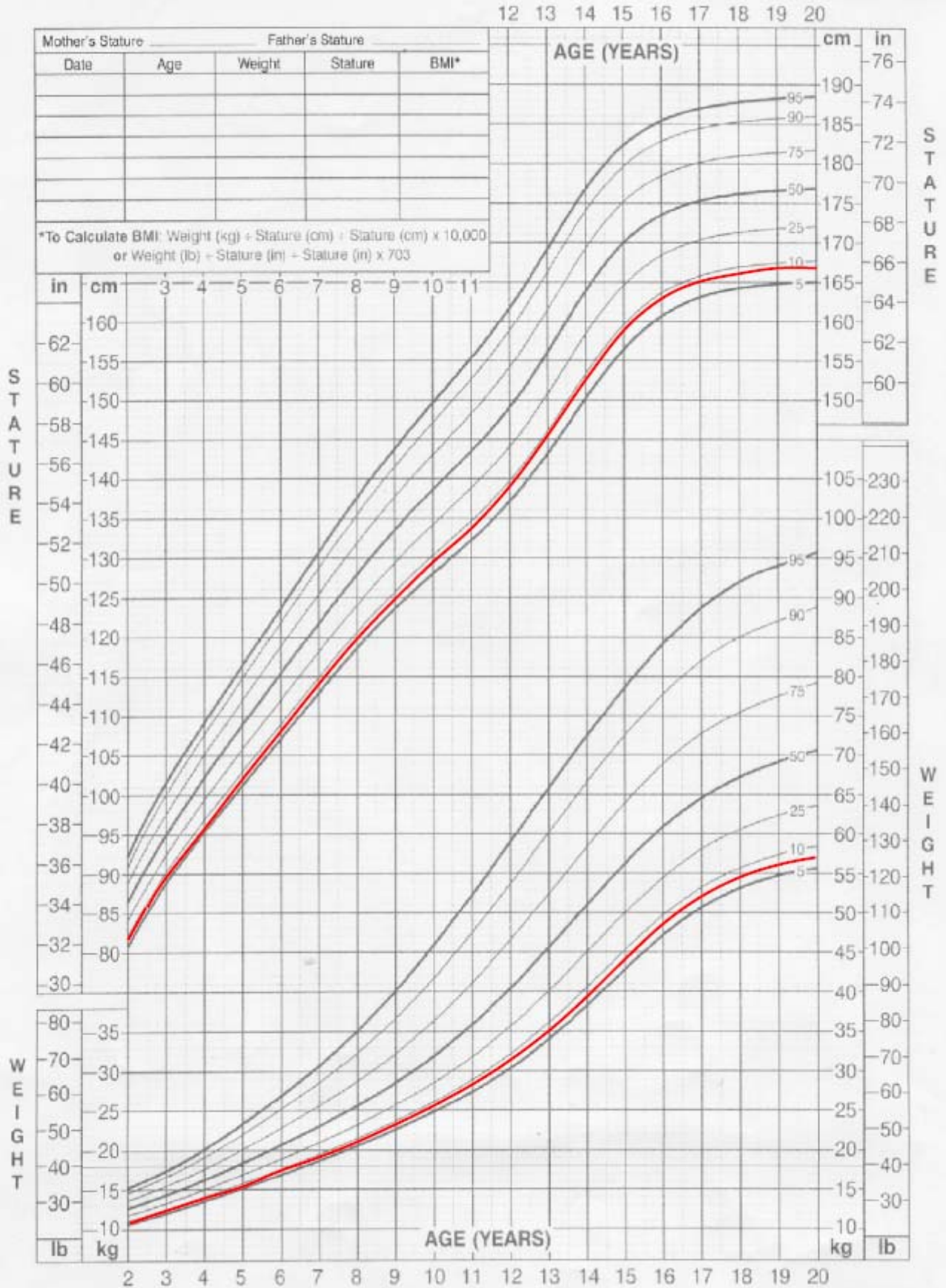
Graf. 2

2 to 20 years: Boys

Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME _____

RECORD # _____



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).
 SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with
 the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).
<http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE

delle labbra, la deglutizione dolorosa o la mancanza di riflesso della deglutizione; il 40% dei bambini con paralisi cerebrale presenta disfagia (Prontricki J. et al., 1995), che provoca rigurgito dei cibi e dei liquidi in rinofaringe, tosse e crisi di apnea; per cui è bene condurre un'osservazione attenta delle modalità con cui avviene il pasto e delle reazioni fisiche e comportamentali del bambino, per evitare il rischio del passaggio degli alimenti nelle vie respiratorie.

La frequenza di reflusso gastroesofageo è particolarmente elevata nei bambini cerebropatici e può causare gravi perdite di nutrienti per gli episodi di vomito e provocare anemia sideropenica.

Altre patologie a rischio di malnutrizione sono le malattie congenite del metabolismo che si accompagnano tipicamente a un difetto di crescita, oltre che di sviluppo; i soggetti affetti, possono a volte presentare dei sintomi come nausea, vomito, letargia che incidono pesantemente sulle loro capacità di alimentarsi.

Altro rischio è lo scompenso metabolico, innescato da digiuno prolungato, patologie intercorrenti, o più raramente da eccessiva introduzione di alimenti contenenti la sostanza tossica o precursori di questa.

Le crisi di scompenso metabolico comportano gravi conseguenze per lo sviluppo neurologico del bambino e a volte possono essere letali (Sabetta G., Dionisi Vici C., Bartuli A., et al., 2000).

- Carezza di micronutrienti

Nei bambini neurologici dove l'alimentazione è ridotta sono state documentate anche deficienze di vitamine, minerali ed acidi grassi essenziali.

Secondo Hals J., EK J. e Svalastog A.G. dal 15 al 50% di questi bambini sono risultati carenti di ferro, selenio, zinco, acidi grassi essenziali e vitamine C, D ed E.

Poiché molti bambini hanno un basso introito calorico anche i micronutrienti sono deficitari. I bambini con malattia neurologica spesso ricevono terapie anticomiziale di lunga durata e sono a rischio di deficit di vitamina D e folati: il fabbisogno di vitamina D dei pazienti con handicap, non deambulanti e con convulsioni è probabilmente di 1200 UI al dì (Dietz V. H., Bambini L., 1989)

Anche il trattamento cronico della stipsi con olio minerale può determinare un deficit di vitamine liposolubili (Tedeschi A., Dall'Oglio L., De Angelis P., 2007).

- Osteopenia/Osteoporosi

Nei bambini neurologici è prevalente l'osteopenia specie nei bambini non deambulanti, nei quali il contenuto minerale delle ossa è più basso rispetto a coloro che camminano autonomamente (Henderson R.C., Kairalla J., Abbas A. et al., 2004)

La deambulazione limitata, se non assente, la terapia con anti-convulsivi e la ridotta esposizione al sole, contribuiscono alla patogenesi della osteopenia.

Nell'alimentazione di questi soggetti l'apporto di calcio, di vitamina D e di fosforo è inferiore alla norma (LARN 1996).

L'osteoporosi è associata ad un significativo rischio di fratture patologiche.

- Alterazione equilibrio idroelettrolitico

I bambini con disturbi motori e che presentano disfagia possono essere soggetti a disidratazione.

La scarsa idratazione può essere causata da un'insufficiente somministrazione di liquidi. È reale il rischio che gli alimenti-liquidi, spostandosi rapidamente, per gravità hanno un alto rischio di andare a finire nelle vie aeree, specialmente se esiste un ritardo nell'attivazione dei sistemi di protezione della deglutizione faringea.

Un'altra causa della disidratazione può essere la mancata richiesta dell'apporto di liquidi da parte dei bambini per difetto di comunicazione.

Anche l'eccessiva sudorazione, dovuta sia a disturbi della termoregolazione sia ad una errata regolazione termica dall'esterno, in assenza di un adeguato reintegro dei liquidi provoca la disidratazione.

Nei casi in cui i bambini presentino un'alterata motilità intestinale, specie negli episodi di diarrea prolungata, si può avere una perdita di sali e di acqua nell'arco delle 24 ore che non è facile reintegrare in poche ore con la sola somministrazione orale di liquidi.

Per controllare il deficit dei liquidi, esistono degli stick che indicano la densità dell'urina: se questa risulta più densa può essere segno di scarsa idratazione.

- Complicanze respiratorie

Le complicanze respiratorie sono frequenti sia nei bambini con disturbo deglutitivo, sia nei bambini con comparsa di reflusso gastroesofageo, che tentano di alimentarsi per via naturale.

Già durante il pasto possono verificarsi episodi acuti di soffocamento, episodi dispnoici con tosse, e aspirazione silente, chiamata così, per assenza del riflesso della tosse.

In seguito alla disfagia con inalazione cronica di alimenti si hanno forme di broncopneumopatie croniche *ab ingestis* che causano abbondante secrezione catarrale e febbre frequente. Nel caso delle forme broncopolmonari acute *ab ingestis* è più frequente l'aspirazione di materiale acido gastrico in corso di reflusso gastroesofageo.

Queste forme broncopneumoniche possono verificarsi anche lontano dal pasto sottoforma di episodi di insufficienza respiratoria acuta.

Le forme broncopolmonari, provocate dall'aspirazione di cibo e succhi gastrici, sono causate dalla mancanza dei riflessi di protezione delle vie respiratorie, dall'alterazione dei meccanismi della deglutizione e dello svuotamento gastrico.

Il pasto, per questi bambini, può significare uno stress: lo sforzo eccessivo per alimentarsi può, infatti, determinare un aumento della frequenza cardiaca.

PARTE SECONDA

VALUTAZIONE DELLO STATO NUTRIZIONALE

La valutazione dello stato di nutrizione si propone di identificare in modo più attendibile i soggetti con problemi nutrizionali che richiedano un intervento terapeutico specifico.

Il metodo ideale per la valutazione dello stato nutrizionale deve avere caratteristiche di semplicità, di ripetibilità, di modesto impiego di tempo, di facile realizzazione anche per soggetti allettati.

La sua utilità può essere valutata in termini di sensibilità, individuando i pazienti malnutriti, e di predittività, cioè la possibilità di identificare i soggetti che andranno incontro a complicanze della malattia.

La valutazione è parte integrante della gestione del paziente per cui è necessario un monitoraggio nel tempo (Scalfi L., Troiano E., 2006).

La valutazione dello stato nutrizionale tiene conto dell'anamnesi comprendente la storia clinica, gli eventi intercorrenti, le complicanze e la stima degli apporti alimentari.

L'antropometria, che determina il peso e l'altezza, non può essere sufficiente come indice dello stato di nutrizione: infatti a causa delle deformità fisiche e della compromissione della crescita staturale, il bambino con patologie neuromuscolari, è costretto a posture obbligate e non sempre è deambulante.

Non essendoci percentili specifici per queste patologie, dove i bambini presentano BMI anormalmente bassi, per avere una

valutazione migliore del quadro clinico l'esame strumentale più semplice, ed attendibile, è la plicometria.

Lo spessore della plica tricipitale che misura il tessuto adiposo, non è influenzato dall'handicap neurocognitivo di per sé e, in condizioni di nutrizione adeguata, dovrebbe essere normale (Dietz V. H., Bandini L., 1989).

Inoltre la valutazione della plica tricipitale e l'area muscolare del braccio possono essere comparati con gli standards di riferimento NCHS (Frisancho A.R., 1981).

Altro esame strumentale è la bioimpedenziometria (BIA) che misura le variazioni di conduzione elettrica attraverso il corpo. È un esame non invasivo e consente di rilevare la composizione corporea in modo rapido. I liquidi intra ed extra cellulari agiscono da conduttori e le membrane cellulari da elettroresistenze.

Il maggior contenuto idroelettrolitico del tessuto muscolare, rispetto a quello adiposo, permette di calcolare la massa magra tramite la quantificazione dell'impedenza. Questo esame è importante anche per valutare il grado di idratazione del bambino.

Negli esami bioumorali l'emoglobina e la conta dei linfociti totali sono i parametri eziologici da includere nella valutazione nutrizionale.

L'emoglobina, espressione della funzionalità emopoietica, dipende dalle disponibilità di energia e di differenti micronutrienti, in primo luogo di ferro.

La conta linfocitaria è indice dell'immunità cellulare, compromessa in caso di malnutrizione. Benché sia influenzata da terapie o malattie in corso, rimane un parametro importante.

Le concentrazioni ematiche di albumina, transferrina, prealbumina, proteina legante il retinolo sono considerate espressione delle sintesi proteiche epatiche, e quindi della disponibilità di aminoacidi a livello viscerale.

L'albumina, convenzionalmente classificata come indicatore dello "stato proteico", risponde lentamente alle modifiche degli apporti proteici ed è influenzata dallo stato d'idratazione; può essere inoltre ridotta, in alcune patologie epatiche.

La transferrina è presente quasi esclusivamente nel compartimento ematico e la sua concentrazione è correlata alle riserve di ferro presenti nell'organismo.

La prealbumina e la proteina legante il retinolo riflettono la variazione delle sintesi proteiche epatiche.

Lo stato d'idratazione, e l'equilibrio idroelettrolitico, sono valutati con ematocrito, azotemia, creatininemia, sodiemia, cloruria e potassiemia.

Fra i minerali vanno dosati nel sangue il calcio, il fosforo e il magnesio, spesso carenti, e fra gli oligoelementi ferro zinco e rame (Lanzetta C., De Stasio P., Scalfi L., Contaldo F., 1997).

FABBISOGNI NUTRIZIONALI

I bambini con disabilità hanno una più bassa spesa energetica a causa della ridotta mobilità; in questo modo la richiesta energetica è spesso più bassa. Si differenziano i bambini con atetosi, in cui la continua attività muscolare può comportare una maggiore spesa energetica. Inoltre ci sono ancora poche informazioni riguardo ai reali fabbisogni calorici in bambini con tetraparesi.

Varie sono le conclusioni raggiunte dai ricercatori sulle modalità di calcolo dei fabbisogni giornalieri.

Krick (1996) sostiene che il fabbisogno calorico dovrebbe essere calcolato in base alla stima del metabolismo basale, ma i nomogrammi usati per tali calcoli non sono sempre applicabili ai bambini tetraplegici.

Butté sostiene che le metodiche standard per il calcolo dei fabbisogni energetici sovrastimino le reali necessità di bambini con grave compromissione neurologica e suggerisce di valutare l'intake calorico in base alle modificazioni del peso, riconoscendo che questo è ottenibile solo con un attento monitoraggio del peso e dell'intake calorico stesso, valutato nell'intervallo di tempo prestabilito (Butté C., Maiocchi V., 2001).

Secondo il *Clinical Paediatric Dietetics* (Third edition published 2007), nei bambini con disabilità neurologica la richiesta energetica non è superiore al 75% della richiesta media riferita all'altezza per età.

Altro calcolo del fabbisogno calorico è l'equazione formulata dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) adottata da Paul Penchanz, del Hospital for Sick Children di Toronto, dove

ai valori del metabolismo basale per età e sesso attua la correzione di un fattore di attività di 1,2 – 1,5 per i bambini con quadriplegia spastica e di 1,7 – 2,0 per i bambini con ipercinesia (Tedeschi A., Dall'Oglio L., De Angelis P., marzo 2007).

In ogni caso i requisiti energetici di questi bambini variano in relazione alla specificità della patologia, alla gravità delle loro disabilità, alla morbilità, alla presenza di difficoltà ad alimentarsi ed al grado di alterazione del metabolismo (Marchand V., Motil K. J., 2006).

I fabbisogni nutrizionali necessari per mantenere uno stato di salute sono stati calcolati in Italia dall'Istituto Nazionale della Nutrizione, che ha prodotto i Livelli di Assunzione Raccomandati di energia e Nutrienti (LARN) e gli apporti raccomandati derivano da studi epidemiologici su soggetti sani. Di conseguenza gli apporti raccomandati devono essere utilizzati come punto di riferimento nel calcolo dei fabbisogni nutrizionali.

Nel nostro caso in assenza di evidenze sulle richieste nutrizionali riguardo ai bambini neurologici per proteine, vitamine e minerali si può fare riferimento agli apporti consigliati dai LARN-SINU (revisione 1996).

STRATEGIA NUTRIZIONALE

Lo stato nutrizionale può subire delle alterazioni a causa di un'alimentazione inadeguata.

Nei bambini con disturbi neurologici che presentano problemi di masticazione, di deglutizione, di rigurgito, è bene inquadrare ogni singolo caso, dopo un'anamnesi accurata dei vari aspetti, non solo clinici, ma anche di quelli legati all'alimentazione.

L'indicazione sulla strategia nutrizionale deve essere discussa all'interno del team nutrizionale multidisciplinare, con un pronto impiego della nutrizione artificiale nel caso in cui i fabbisogni non siano soddisfatti dalla dieta per os.

1. Alimentazione assistita

Quando è possibile, la prima via di nutrizione è rappresentata dall'alimentazione per via orale.

Nei bambini affetti da neuromiopatie, con problemi di disfagia, che ancora si alimentano per via orale, è importante far loro assumere una posizione appropriata al momento del pasto per evitare il rischio di aspirazione dei cibi nelle vie respiratorie, come pure valutare i deficit della deglutizione in collaborazione con un terapeuta della riabilitazione, per fornire il cibo di volume e di consistenza adeguata.

Oltre alla difficoltà nella deglutizione i bambini possono presentare una diminuzione dell'olfatto e del gusto, una diminuzione dell'appetito e della salivazione ed essere condizionati da fattori psicologici come la paura di soffocare.

Sono tutti elementi da tenere presente nel momento in cui si valuta il bambino per poi fornire consigli dietetici utili ai familiari o a chi si prende cura di lui.

I bambini con disfagia possono avere difficoltà nel gestire boli di dimensioni e densità diversi.

Il principale criterio di differenziazione degli alimenti per disfagia è rappresentato dalla consistenza o densità.

Dal punto di vista fisico li possiamo distinguere: liquidi, liquidi densi, semiliquidi, semisolidi, solidi.

I liquidi comprendono le bevande che non richiedono la preparazione orale, ma è difficile controllarne la deglutizione, possono, pertanto essere assunti solo dietro indicazione dei riabilitatori.

I liquidi densi (succhi di frutta, latte) non richiedono la preparazione orale, ma essendo formati da una sospensione o emulsione di particelle più o meno piccole, sono da evitare in caso di rischio di aspirazione.

I semiliquidi comprendono: gelati, granite di consistenza cremosa, omogeneizzati di frutta, yogurt, passato di verdura.

Per la deglutizione di questi alimenti è sufficiente una modesta preparazione orale, ma non è implicata la masticazione.

I semisolidi richiedono una preparazione orale più impegnativa dei precedenti, ma non di masticazione. Comprendono: polenta morbida, creme di farine di cereali, passati e frullati densi, omogeneizzati di carne, budini, creme, mousse e acqua gelificata.

I solidi richiedono un'accurata, efficiente e prolungata preparazione orale con l'intervento della masticazione.

Il cibo deve inoltre avere caratteristiche coesive tali da garantire la compattezza del bolo durante il transito faringo-esofageo.

Sono da evitare i cibi frammentati e/o frammentabili come crackers, fette biscottate e grissini (Riso S., Micunco C., Marcodini T., Guarcello M., D'Andrea F., 2006).

La dimensione del bolo può dover essere modificata in base alla diversa consistenza dei cibi, in genere sono raccomandati bocconi di piccole dimensioni.

Devono essere presi in considerazione la viscosità e l'omogeneità della preparazione per fare in modo che il bolo scivoli meglio al suo passaggio sulle pareti del canale alimentare.

L'omogeneità del cibo può essere modificata passando, omogeneizzando e centrifugando gli alimenti, mentre la frullatura può essere pericolosa, in caso di disfagia, poiché non garantisce una densità omogenea e le particelle sono di dimensioni variabili. Inoltre si ha un aumento del volume del cibo a causa dell'inglobamento di aria.

E' bene offrire ai bambini una varietà di cibi nei gusti preferiti e della consistenza meglio tollerata.

La somministrazione di acqua o di altri liquidi, quando è consentita deve avvenire con l'ausilio di un cucchiaino o utilizzando prodotti del commercio indicati per addensare i liquidi.

Ai bambini disfagici che presentano un'alimentazione inadeguata è importante fornire un intervento nutrizionale per aumentare la quota calorica con un apporto di condimenti quali olio, burro, panna, formaggio grattugiato o cremoso, da aggiungere alle preparazioni, oppure marmellate miele o gelati.

Mentre per aumentare specificatamente la quota proteica si consigliano creme, budini, frappé oppure latte che può essere utilizzato in sostituzione dell'acqua per cucinare semolino, creme di cereali o di riso, polenta.

In commercio sono presenti prodotti di consistenza adeguata, in grado di offrire soluzioni appropriate per i problemi di disfagia come bevande di consistenza gelificata pronte all'uso, che consentono di "mangiare" l'acqua con aromi gradevoli e vari. Oppure bevande di consistenza cremosa o polvere addensante che può essere aggiunta a bevande e ad alimenti semisolidi, caldi o freddi, senza alterarne il sapore e il colore.

In alcuni casi la sola alimentazione orale può non essere sufficiente a coprire le richieste nutrizionali per cui si può associare l'uso di integratori alimentari che sono "alimenti dietetici destinati a fini medici speciali" (direttiva 1999/21/CE) a formula chimicamente definita, già pronti all'uso come budini creme o integratori energetici a base di solo maltodestrine o prodotti modulari a base di carboidrati e lipidi. Anche la carenza di fibre nella dieta può richiedere, in presenza di stipsi, una supplementazione con prodotti idonei.

2. Nutrizione artificiale

La Nutrizione Artificiale ha lo scopo di prevenire e correggere i deficit nutritivi che possono manifestarsi in numerose condizioni cliniche; in particolare, la malattia di base, la terapia e l'ospedalizzazione determinano spesso un deficit proteico-calorico che genera una possibile malnutrizione.

Con l'espressione "Nutrizione Artificiale" si definisce un atto terapeutico necessario per fornire un adeguato apporto calorico e nutrizionale al paziente incapace di alimentarsi fisiologicamente.

I presupposti per la Nutrizione Artificiale sono: la presenza di una situazione patologica, l'utilizzazione di un alimento manipolato, l'uso di una via di somministrazione parafisiologica.

Nella Nutrizione Enterale la via di somministrazione non costituisce più, oggi, un elemento indispensabile alla definizione di Nutrizione Artificiale. Sono disponibili in commercio prodotti che, grazie ad un elevato trattamento della consistenza e del sapore, pur mantenendo le caratteristiche di elevata manipolazione, possono essere assunti per via orale. Questa possibilità è ancor più presente nell'ambito dell'alimentazione pediatrica: alcuni prodotti per la nutrizione clinica sono infatti inseriti nei prontuari dei latti per l'infanzia. Pertanto la Nutrizione Artificiale è individuata dal binomio patologia/alimento specifico.

La Nutrizione Artificiale si realizza con due metodiche: la Nutrizione Enterale e la Nutrizione Parenterale.

2.1) Nutrizione Enterale

L'alimentazione enterale è indicata quando l'apparato gastroenterico è funzionale e quando è controindicato l'introito orale. La nutrizione enterale, infatti, presenta alcuni importanti vantaggi quali il mantenimento dell'integrità anatomica e funzionale della mucosa intestinale, l'aumento dell'utilizzazione dei nutrienti ed una somministrazione più facile e più sicura.

Nei bambini con handicap neuromotorio, la nutrizione enterale è inoltre indicata nel caso in cui la deglutizione non sia più sicura per il rischio di aspirazione dell'alimento e nel caso di un allungamento della durata dei pasti con un apporto insufficiente dei nutrienti.

Il servizio di Dietetica Professionale della AOU MEYER ha realizzato il seguente prospetto, con le indicazioni della dieta enterale, per i piccoli pazienti che usufruiscono della nutrizione artificiale enterale sia in ospedale che al proprio domicilio.



Servizio Nutrizionale Dietetica Professionale

Tel.055/5662555

NUTRIZIONE ARTIFICIALE ENTERALE

- Sondino naso – gastrico
- Gastrostomia (Peg)
- Digiunostomia

Reparto _____ Data _____
Cognome _____ Nome _____
Peso _____ Altezza _____
Patologia principale _____ Patologia associata: _____

Apporto Nutrizionale

Calorie totali pro die : _____ Apporto calorico per 1 ml = _____
Protidi _____
Lipidi _____
Glicidi _____
Volume totale ml: _____

Composizione della nutrizione enterale

prodotto	quantità

Somministrazione

- Nutrizione enterale in continua con nutripompa
Volume totale : _____ Velocità : _____ Orario: _____
- Nutrizione enterale a boli con nutripompa
Volume totale: _____ Velocità: _____ n. Boli _____ Orario: _____
- Nutrizione enterale a boli con siringa
Volume totale: _____ n. Boli _____ Orario: _____ In quanto tempo _____
- Supplementazione idrica (acqua) _____ ml/24 ore

La Dietista

2.1.1) Vie di accesso per la nutrizione enterale

La scelta delle vie di accesso per la nutrizione enterale dipendono prevalentemente dalla malattia di base del paziente, dalla durata prevista del trattamento e dai rischi connessi alla tecnica.

Esse sono:

- | |
|------------------------------------|
| 1 – Sondino naso gastrico |
| 2 – Sondino naso digiunale |
| 3 – Gastrostomia percutanea (PEG) |
| 4 – Gastrostomia chirurgica |
| 5 – Digiunostomia percutanea (PEJ) |
| 6 – Digiunostomia chirurgica |

1- Sondino naso gastrico

È posizionato attraverso le narici con terminale a livello gastrico, i materiali preferiti sono il poliuretano, eritrotano o gomma di silicone in quanto ben tollerati anche per lunghi periodi di contatto con la cute e le mucose: sono inattaccabili dalle secrezioni digestive e non induriscono nel tempo, a differenza del PVC (polivinilcloruro) che a contatto delle secrezioni intestinali perdono le sostanze plastificanti. Le sonde in poliuretano ed in eritrotano hanno,rispetto a quelle in silicone, il miglior rapporto fra diametro del lume e calibro esterno: questa caratteristica consente l'utilizzazione di sonde di calibro piccolo (CH 5) anche per la somministrazione con flusso elevato di miscele nutrizionali ad alta viscosità.

Prima dell'infusione va controllata la posizione. Il sondino deve essere pulito all'esterno e all'interno, con lavaggi con acqua da effettuarsi almeno due volte al giorno nei casi di sommini-

strazione a flusso continuo o comunque dopo ogni somministrazione.

I vantaggi dell'utilizzazione del sondino naso gastrico sono la facilità di posizionamento e il basso costo.

Gli svantaggi sono invece rappresentati dalla facile dislocazione accidentale del sondino, dalla possibile tracheoaspirazione dei nutrienti con conseguente rigurgito o polmonite ab ingestis dalla possibile formazione di aree d'irritazione della mucosa nasale dove appoggia il sondino quando la terapia nutrizionale viene protratta nel tempo.

2 – Il sondino naso digiunale prevede il passaggio transpilorico della sonda ed è indicato in caso di reflusso gastroesofageo maggiore con rischio di aspirazione endotracheale o di impossibilità di impiego della via gastrica.

3 – Gastrostomia percutanea (PEG): è la tecnica più impiegata attualmente qualora ci sia necessità di provvedere alla NE per un periodo di tempo medio-lungo (più di due o tre mesi). Questa metodica consente di inserire una sonda gastrostomica che viene introdotta attraverso la parete addominale sotto controllo endoscopico.

L'impiego della tecnica endoscopica è meno invasivo della procedura chirurgica, che può così essere evitata. Con questa tecnica la sonda può essere più volte sostituita nel tempo e nel caso d'interruzione della NE può essere rimossa definitivamente senza intervento chirurgico. La gastrostomia permette anche la somministrazione sicura di terapie farmacologiche e in caso

di eventuale malattia da RGE di terapie antiacide (H_2 antagonisti o inibitori della pompa protonica).

4 – Gastrostomia chirurgica: viene fatta in caso di situazioni morfologiche che non consentono la PEG o in concomitanza con un intervento chirurgico di plastica antireflusso per via laparotomica.

5/6 – Digiunostomia per via percutanea (PEJ) o chirurgia tradizionale: l'impiego della PEJ in pediatria è limitato nella prima infanzia dalle dimensioni del digiuno che rendono difficile l'indagine endoscopica e l'introduzione percutanea del dispositivo.

Anche in caso di realizzazione di una digiunostomia chirurgica con laparotomia l'alimentazione per via digiunale obbliga il ricorso ad una nutrizione artificiale spinta con uso di miscele esclusivamente a formula oligomerica o monomerica, con somministrazione tramite nutripompa a flusso continuo. Sono quindi da escludere alimenti polimerici o naturali, somministrati con siringa e alimentazione con pasti frazionati. Anche la gestione e la cura della stomia digiunale, richiedono una preparazione non sempre alla portata dei familiari.

Si ricorre alla digiunostomia solo nei casi in cui sia assolutamente necessario escludere lo stomaco dall'alimentazione (lesioni gastriche, fistole, microgastria).

2.1.2) Modalità di somministrazione

Le modalità di somministrazione sono le seguenti:

- la somministrazione a bolo. È la modalità di somministrazione più fisiologica, in quanto simile all'alimentazione con cucchiaio; può essere effettuata con siringa o con nutri pompa. La somministrazione con siringa è meno costosa e relativamente più facile e prevede la possibilità che qualcuno somministri gli alimenti con il tempo necessario; in ogni caso la scelta deve essere anche determinata dalla tolleranza del bambino.
- I pasti frazionati o somministrazione a flusso intermittente possono mimare i ritmi dei pasti normali, l'infusione può avvenire tramite boli, ovvero immissione diretta con siringa attraverso la sonda dei nutrienti oppure a caduta con sacche in cui si travasa la preparazione, o da flaconi già pronti.
- La somministrazione continua, sia solo notturna o nelle 24 ore necessita invece di una nutri pompa che spinga il preparato e che ne regoli il flusso, evitando intasamenti o complicanze. Questo tipo di somministrazione è meno fisiologica: la funzione gastrica viene meno, in quanto, essendo questa in continua, il piloro resta pervio e non si ha la permanenza dell'alimento nello stomaco. La velocità della pompa deve essere aggiustata in base alla tolleranza del paziente.

2.1.3) Prodotti idonei alla nutrizione enterale pediatrica

La nutrizione enterale, oggi giorno, è una terapia nutrizionale intesa come la possibilità di modulare la quantità e la qualità dei diversi nutrienti allo scopo non solo di nutrire ma anche di correggere le eventuali alterazioni metaboliche.

Le formulazioni enterali della cosiddetta “farmaco – nutrizione” hanno fatto cadere in disuso le miscele artigianali ottenute frullando alimenti semplici preparati in casa che comportano, oltre che un impegno di tempo, un maggior rischio di contaminazioni batteriche e la difficoltà di calcolare i nutrienti effettivamente somministrati.

Gli alimenti liquidi casalinghi costano meno delle formule e talvolta vengono associati alle miscele artificiali per non privare la madre della possibilità di continuare a preparare i pasti per il proprio figlio.

Le miscele artificiali si distinguono in base al grado di demolizione dei macronutrienti in:

- Prodotti monometrici o a formula elementare
- Prodotti oligomerici o a formula semielementare
- Prodotti a formula polimerica

Prodotti monometrici o a formula elementare

Contengono nutrienti allo stato elementare, come aminoacidi e monosaccaridi.

Possono essere utili nel RGE resistente alla terapia farmacologica.

- **NEOCATE®**: formula elementare per lattanti a base di aminoacidi liberi

Proteine = 13 g/100 g
Lipidi = 23 g/100 g
Carboidrati = 54 g/100 g
kcal = 475/100 g
1 misurino = 5 g

- **NEOCATE ADVANCE®**: dieta elementare per lattanti nutrizionalmente completa a base di miscele di aminoacidi essenziali e non essenziali.

Proteine = 10 g/100 g
Lipidi = 30,8 g/100 g
Carboidrati = 58,5 g/100 g
kcal = 400/100 g
1 misurino = 5 g

Prodotti oligomerici o a formula semielementare

- **APTAMIL PEPTI JUNIOR®**: alimento a formula semielementare a base di peptidi a catena corta

Proteine = 13,9 g/100 g
Lipidi = 28,2 g/100 g
Carboidrati = 53,5 g/100 g
kcal = 523/100 g
1 misurino = 4,3 g

- **PEPTAMEN JUNIOR®**: formula semielementare con sieroproteine del latte idrolizzate a piccoli peptidi.
Alimento dietetico liquido. Isocalorico.

Proteine = 3 g/100 ml
Lipidi = 4 g/100 ml
Carboidrati = 13,2 g/100 ml
kcal = 100/100 ml
Sacca sterile da 500 ml

Prodotti a formula polimerica

Contengono macronutrienti come proteine intere, polisaccaridi, acidi grassi polinsaturi.

Formule per bambini dopo l'anno di età

- **PEDIASURE®**: prodotto nutrizionale completo e bilanciato per bambini da uno a dieci anni. Dieta liquida pronta per l'uso

Proteine = 2,8 g/100 ml
Lipidi = 4,98 g/100 ml
Carboidrati = 11,16 g/100 ml
kcal = 101/100 ml
Lattina da 250 ml

- **NUTRINI®**: dieta polimerica per sonda nutrizionalmente completa per bambini da uno a sei anni, normocalorica.

Proteine = 2,8 g/100 ml
Lipidi = 4,4 g/100 ml
Carboidrati = 12,3 g/100 ml
kcal = 100/100 ml
Bottiglia di vetro da 200 ml

NUTRINI ENERGY®: è una dieta polimerica da somministrare per sonda nutrizionalmente completa, ipercalorica (1,5 kcal/ml).

Proteine = 4,1 g/100 ml
Lipidi = 6,7 g/100 ml
Carboidrati = 18,5 g/100 ml
kcal = 150/100 ml
Sacca da 500 ml

➤ **NUTRINI MULTI FIBRE®:** è una dieta polimerica da somministrare per sonda normocalorica arricchita con miscela di fibre solubili ed insolubili, selezionate per la loro capacità di regolare il transito intestinale.

Proteine = 2,8 g/100 ml
Lipidi = 4,4 g/100 ml
Carboidrati = 12,3 g/100 ml
Fibre alimentari = 0,8 g/100 ml
kcal = 100/100 ml
Sacca da 500 ml e
Bottiglia in vetro da 200 ml

- **NUTRINI ENERGY MULTI FIBRE®**: dieta polimerica da somministrare per sonda, ipercalorica (1,5 kcal/ml), arricchita con una miscela di fibre alimentari solubili ed insolubili, selezionate per la loro capacità di regolarizzare il transito intestinale.

Proteine = 4,1 g/100 ml
Lipidi = 6,7 g/100 ml
Carboidrati = 18,5 g/100 ml
Fibre alimentari = 0,8 g/100 ml
kcal = 150/100 ml
Sacca da 500 ml e
Bottiglia in vetro da 200 ml

Formula per bambini indicata per sette – dodici anni di età o con peso corporeo tra ventuno e quarantuno kg.

- **TENTRINI®**: dieta polimerica da somministrare per sonda, normocalorica.

Proteine = 3,3 g/100 ml
Lipidi = 4,2 g/100 ml
Carboidrati = 12,3 g/100 ml
kcal = 100/100 ml
Sacca da 500 ml e
Bottiglia in vetro da 500 ml

- **TENTRINI MULTI FIBRE®**: dieta polimerica da somministrare per sonda, normocalorica arricchita con la miscela di fibre alimentari solubile e insolubile, selezionate per la loro capacità di regolarizzare il transito intestinale.

Proteine = 3,3 g/100 ml
Lipidi = 4,2 g/100 ml
Carboidrati = 12,3 g/100 ml
Fibre alimentari = 1,1 g/100 ml
kcal = 100/100 ml
Sacca da 500 ml e
Bottiglia in vetro da 500 ml

- **TENTRINI ENERGY MULTI FIBRE®**: dieta polimerica da somministrare per sonda, ipercalorica (1,5 cal/ml), arricchita con la miscela di fibre alimentari solubili ed insolubili, selezionate per la loro capacità di regolarizzare il transito intestinale.

Proteine = 4,9 g/100 ml
Lipidi = 6,3 g/100 ml
Carboidrati = 18,5 g/100 ml
Fibre alimentari = 1,1 g/100 ml
kcal = 150/100 ml
Sacca da 500 ml e
Bottiglia in vetro da 500 ml

Prodotti modulari a base di carboidrati

- **FANTOMALT®**: integratore energetico in polvere a base di maltodestrine. Immediatamente solubile in bevande calde e fredde. Privo di proteine, lipidi, lattosio, glutine. È inoltre privo di fruttosio e saccarosio.

Proteine = 0 g /100 g
Lipidi = 0 g /100 g
Carboidrati = 95 g/100 g
kcal = 380/100 g
Gusto neutro
Barattolo da 400 g

- **POLYCOSE®**: integratore modulare glucidico, costituito da polimeri del glucosio ottenuti dall'idrolisi enzimatica dell'amido di mais. Privo di lattosio e glutine.

Proteine = 0 g /100 ml
Lipidi = 0 g /100 ml
Carboidrati = 94 g/100 ml
kcal = 380/100 ml
Gusto neutro
Barattolo da 350 ml

NIDEX®: integratore glucidico a base di maltodestrine.

Proteine = 0 g /100 g
Lipidi = 0 g /100 g
Carboidrati = 96 g/100 g
kcal = 384/100 g
Gusto neutro
Barattolo da 550 g

Prodotti modulari a base di carboidrati e lipidi

- **NEC®**: alimento ad alto valore energetico e basso contenuto di elettroliti. Privo di lattosio, glutine e colesterolo.

Proteine = 0 g /100 g
Lipidi = 24,2 g /100 g
Carboidrati = 72,5 g/100 g
kcal = 508/100 g
Gusto neutro

Prodotti a base di proteine

- **PROTIFAR®**: integratore proteico in polvere. Privo di glutine.

Proteine = 88,5 g/100 g
Lipidi = 1,6 g /100 g
Carboidrati < 1,5 g/100 g
kcal = 373/100 g
Gusto neutro
Barattolo da 225 g

2.1.4) Complicanze della nutrizione enterale

Le complicanze della nutrizione enterale possono essere suddivise in:

- Complicanze Tecniche
- Complicanze Infettive
- Complicanze Metaboliche

Le complicanze tecniche sono quelle correlate direttamente alla sonda enterale. Queste possono essere determinate in caso di alimentazione per sonda naso gastrica dalla dislocazione del sondino, con possibilità di risalita fino al cavo orale, sfilamento, annodamento, o rottura del sondino stesso, dovuta ad una anomala trazione o torsione o ritardata sostituzione. Oppure da ostruzione della via infusione per la discrepanza fra il calibro della sonda e la fluidità della miscela, o per insufficiente lavaggio della sonda enterale.

In caso di alimentazione tramite gastrostomia (PEG) una complicanza può essere la fuoriuscita accidentale della sonda: in tal caso la sonda deve essere riposizionata rapidamente per evitare che lo stoma si chiuda.

La fuoriuscita può essere causata dalla rottura o dallo sgonfiamento del *bumper* o del palloncino o da una eccessiva dilatazione della stomia. Per limitare tale inconveniente è necessaria un'attenta valutazione dello stato del dispositivo stesso al fine di un'opportuna sostituzione. Un'altra complicanza, solitamente precoce ed in riferimento all'atto chirurgico, è la formazione di tessuto di granulazione sulla stomia. Il granuloma tende a

risolvere con medicazioni e tocature con nitrato d'argento in due o tre mesi.

Una rara complicanza della PEG è la *Buried Bumper Syndrome* che si verifica per ischemia necrotica dei tessuti della mucosa gastrica dove è localizzato il sistema di ancoraggio della sonda endostomica. Il *bumper* viene inglobato nella mucosa gastrica fino a scomparire anche dalla visione endoscopica. In tale circostanza non è più possibile rimuovere e sostituire il dispositivo: è necessario ricorrere ad un intervento chirurgico.

Le complicanze infettive in nutrizione enterale possono essere anche conseguenza indiretta della presenza di un corpo estraneo: ad esempio, nell'alimentazione con sonda naso gastrica, questa, a contatto prolungato con le mucose di alcuni distretti, come le cavità nasali, possono causare rinite, faringite, otite, broncopolmonite. Possono anche essere causate, a livello intestinale, da alterazioni della flora batterica dovute alla natura dei componenti nutrizionali e del flusso di somministrazione, con risalita di batteri a livello digiunale o virulentazione di batteri "opportunisti".

Le infezioni intestinali in corso di nutrizione enterale, si possono manifestare con diarree, causate o da terapia antibiotica o da contaminazione batterica della miscela nutrizionale, o da contaminazione da germi responsabili di enteriti batteriche.

Da ricordare anche la dermatite peristomale, che è un'infezione cutanea conseguente ad una filtrazione di materiale gastrico attorno alla sonda della PEG per aumento della pressione intraddominale.

Le complicanze metaboliche da nutrizione enterale sono meno frequenti e meglio controllabili quando questa è condotta correttamente.

La glicemia tende ad essere bassa nel bambino sottoposto a una dieta elementare a flusso continuo, ma è tollerata con valori di 65 g/dl, mentre è possibile avere rialzi glicemici nelle diete a somministrazione frazionata specialmente quando vi sia in contemporanea un trattamento parenterale con soluzione glucosata. L'alterazione è correggibile con il controllo dell'apporto glucidico.

L'iperazotemia si può instaurare nei pazienti in condizioni di catabolismo e nei pazienti in disidratazione, anche con funzione renale normale: è necessario reidratare il paziente ristabilendo un bilancio idrico appropriato e ricalcolare il fabbisogno proteico ed il relativo supporto calorico.

L'ipernatremia rappresenta una seria conseguenza della disidratazione che può essere grave nei casi con insufficiente apporto di liquidi e in perdite idriche patologiche.

L'iponatremia può insorgere nelle diete troppo ricche di acqua libera o in terapia parenterale di supporto con soluzioni glucosate.

Un errore è costituito dalla somministrazione non calcolata di liquidi per sonda, in aggiunta alla dieta.

Non è rara l'ipocalcemia poiché, anche se i prodotti nutrizionali per l'infanzia prevedono apporti di calcio, le diverse richieste nelle differenti età, la presenza della patologia concomitante, rendono spesso difficile un calcolo esatto delle richieste di calcio: è quindi necessario controllare periodicamente la calcemia.

2.2) Nutrizione parenterale

Solo nel caso in cui la nutrizione enterale sia inutilizzabile, o da sola non consenta un apporto nutrizionale sufficiente, si ricorre alla nutrizione parenterale, che può essere totale o integrativa (rispetto a quella enterale o orale) per consentire l'intera o parziale copertura dei fabbisogni per via ematica.

La nutrizione parenterale è indicata nella malnutrizione cronica o nelle condizioni ad alto rischio di sviluppare uno stato di malnutrizione correlata a diverse patologie digestive ed extra digestive. La nutrizione parenterale deve assicurare la copertura necessaria dei fabbisogni energetici e di macro- e micronutrienti.

Si possono distinguere, in relazione a dove viene posizionato il catetere, una via venosa periferica, una via venosa intermedia e una via venosa centrale.

La nutrizione parenterale per via venosa periferica rappresenta una metodica di nutrizione utile in bambini in discrete condizioni nutrizionali, che si trovino nell'impossibilità di alimentarsi per via enterale, per un periodo limitato di tempo. Non essendo possibile utilizzare soluzioni concentrate in vena periferica, a causa della bassa portata, è difficile fornire, per tale via, un apporto nutrizionale ottimale sia sotto il profilo calorico che proteico.

Aspetti negativi correlati con questa metodica sono la necessità di cambiare spesso la sede del catetere e l'impossibilità di usare soluzioni con osmolarità superiore a 500-600 mOsm/l.

Con la via venosa periferica è possibile ottenere il mantenimento dell'equilibrio idroelettrolitico e il mantenimento del

peso corporeo, nonché attuare un risparmio proteico; non è però possibile ottenere risultati soddisfacenti nel paziente con catabolismo marcato, né un incremento ponderale significativo. In situazioni d'emergenza, può essere sufficiente garantire un apporto nutrizionale immediato anche se incompleto.

In questi casi ci si può ritenere soddisfatti della presenza di un catetere, ad esempio nella vena succlavia, che per calibro e flusso ematico non può considerarsi centrale, ma che consente l'infusione di soluzioni ad osmolarità fino a $900 \div 950$ mOsm/l.

La nutrizione parenterale per via venosa centrale è indicata nei casi in cui si preveda che le necessità nutrizionali debbano avere una lunga durata o quanto l'apporto energetico debba essere mantenuto a livelli elevati, o in assenza di un sufficiente corredo venoso periferico.

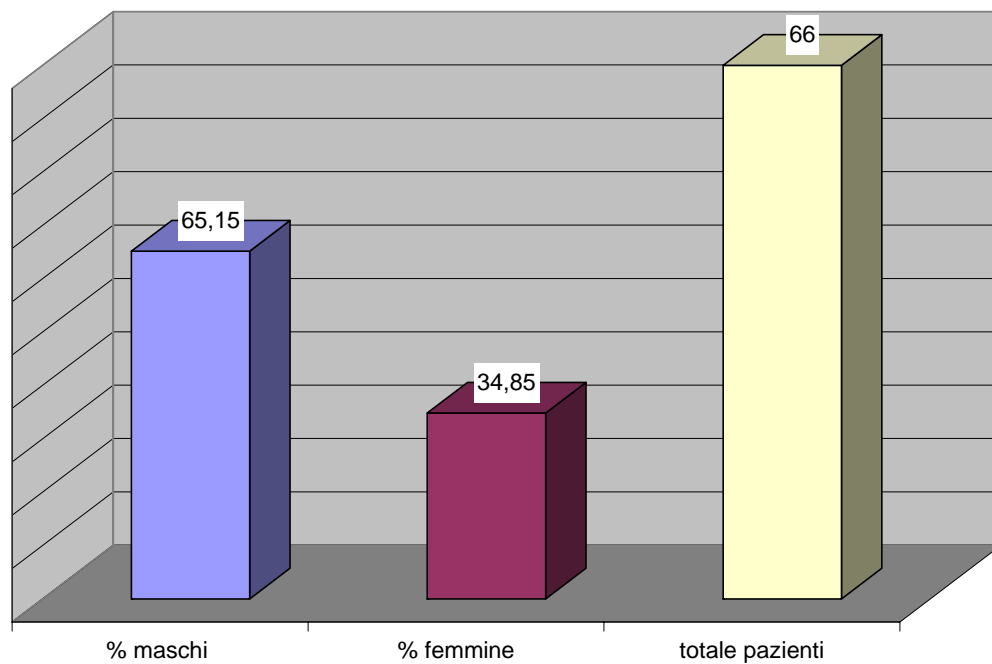
La gestione dell'accesso vascolare è complessa, richiede personale esperto e protocolli operativi che devono prevedere anche l'addestramento dei familiari in caso di prosecuzione del trattamento a domicilio per evitare le complicanze infettive e meccaniche.

PARTE TERZA

CASISTICA

I pazienti presi in cura dal servizio nutrizionale dell'azienda Ospedaliera AUO Meyer sono 66, di cui 43 maschi e 23 femmine, per un totale di 44.288 giorni di nutrizione compresi nel periodo dal 2003 al 2007 vedi (Tav. 1 e Tav. 2).

Tav. 1 - Ripartizione percentuale per sesso dei pazienti



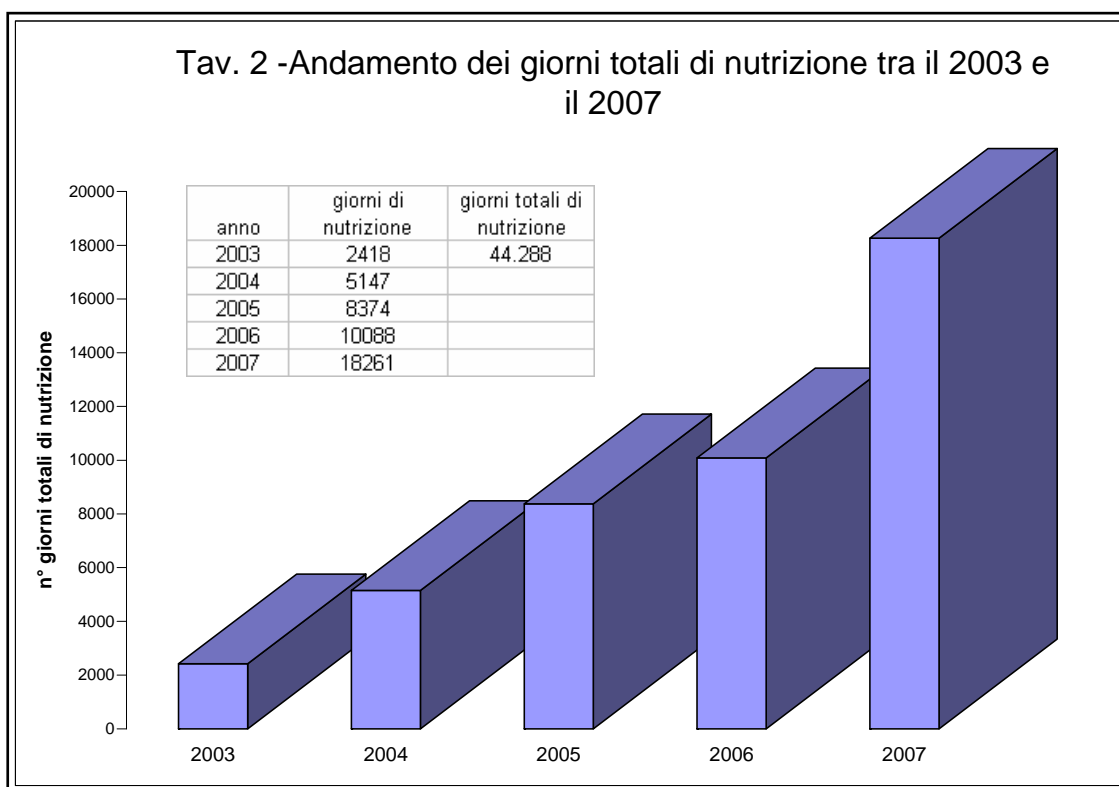
Tutti questi pazienti presentavano gravi disturbi neuromuscolari che ne inficiavano o ne impedivano l'alimentazione naturale.

La maggior parte (68 %) di questi pazienti erano affetti da paralisi cerebrale infantile (PCI); il 20% circa era affetto da malattie metaboliche; il 9 % dei casi era affetto da sindromi malformative e il 3% dei casi presenta-

va danni neuromuscolari in conseguenza di lesioni traumatiche cerebro-midollari (Tabelle 1 e 2).

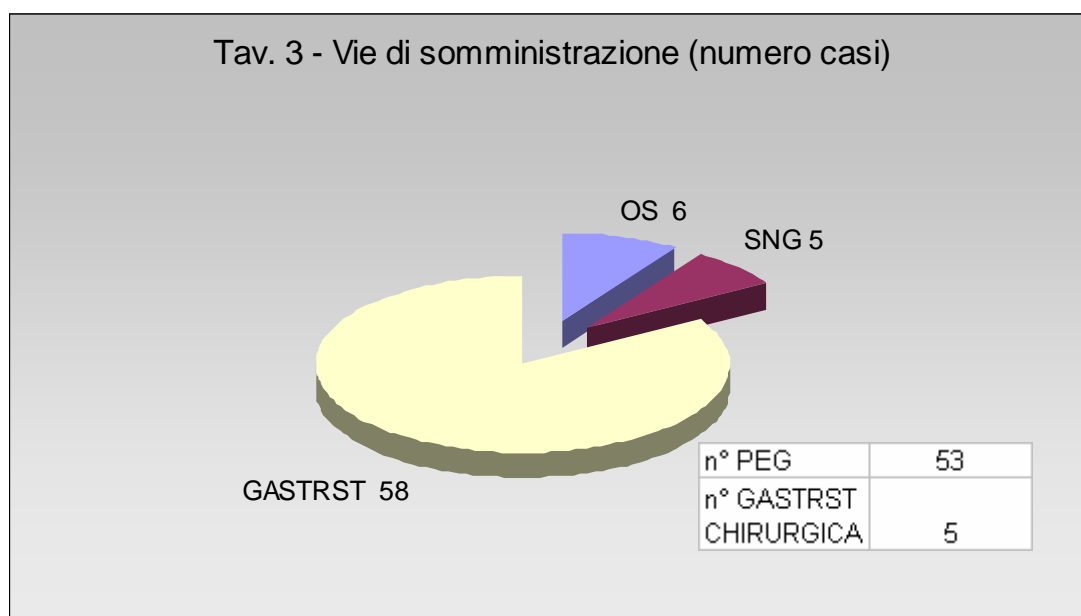
Tabella 1 - PATOLOGIE TRATTATE		
	N° casi	%
PARALISI CEREBRALI INFANTILI	45	68
MALATTIE METABOLICHE	13	20
SINDROMI MALFORMATIVE	6	9
LESIONI TRAUMATICHE	2	3

Tabella 2 - MALATTIE METABOLICHE TRATTATE CON NUTRIZIONE ARTIFICIALE	
	N° casi
MUCOPOLISACCARIDOSI	3
SINDROME DI MENKES	2
GLUTARICO ACIDURIA TIPO I	2
METILMALONICO ACIDURIA	1
LEUCODISTROFIA METACROMATICA	1
DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE	1
CEROIDOLIPOFUSCINOSI	1
SINDROME DI LEIGH	1
SINDROME DI TAY-SACHS	1



Di questi 66 pazienti, sei utilizzavano la via orale di alimentazione: tre di essi hanno fruito contemporaneamente della via gastrostomica per un'alimentazione artificiale notturna.

Sono stati alimentati per SNG cinque pazienti: di questi, tre erano in attesa di essere sottoposti a gastrostomia, in quanto presentavano RGE e la permanenza del sondino naso gastrico ha infatti l'effetto di alterare il LES e facilitare il reflusso. Gli altri due sono in fase di valutazione.



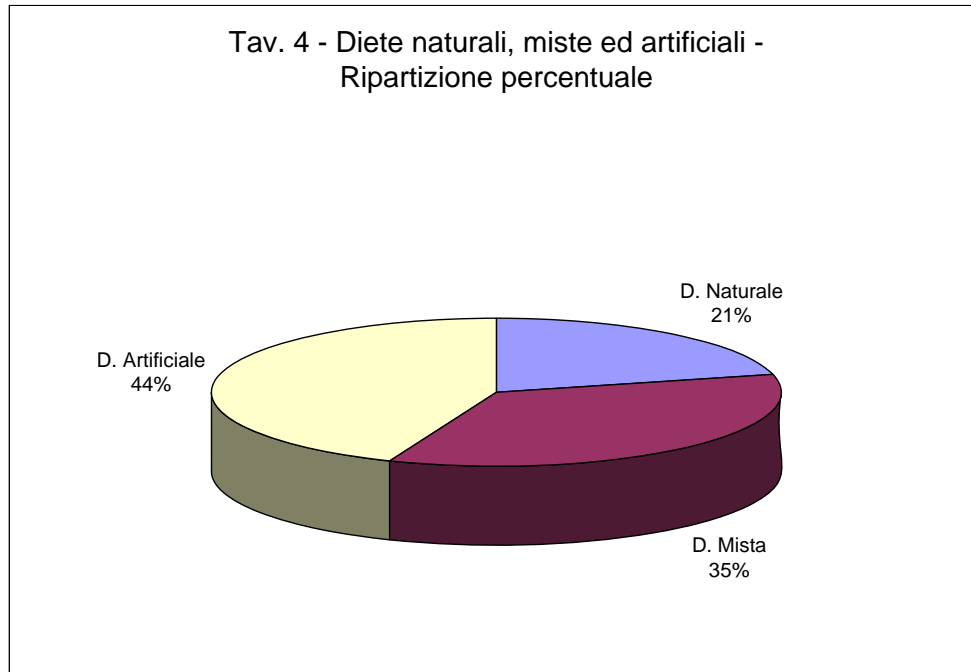
Dei 58 pazienti alimentati per gastrostomia, 53 hanno usufruito della tecnica PEG, mentre 5 sono stati sottoposti a gastrostomia chirurgica tradizionale: uno a causa di gravi deformità del tronco, quattro per la necessità di un concomitante intervento chirurgico di plastica antireflusso poiché presentavano un grave RGE.

Tre pazienti hanno usufruito di una integrazione nutrizionale per via parenterale a causa di transitori disturbi gastroenterici.

Riguardo alla formula dell'alimento 14 pazienti sono stati nutriti con alimenti naturali integrati con prodotti modulari monocomponenti e bicomponenti.

Ventitre pazienti hanno invece ricevuto un'alimentazione mista composta da alimenti naturali e prodotti artificiali.

Gli altri 29 pazienti sono stati alimentati esclusivamente con miscele di prodotti artificiali.

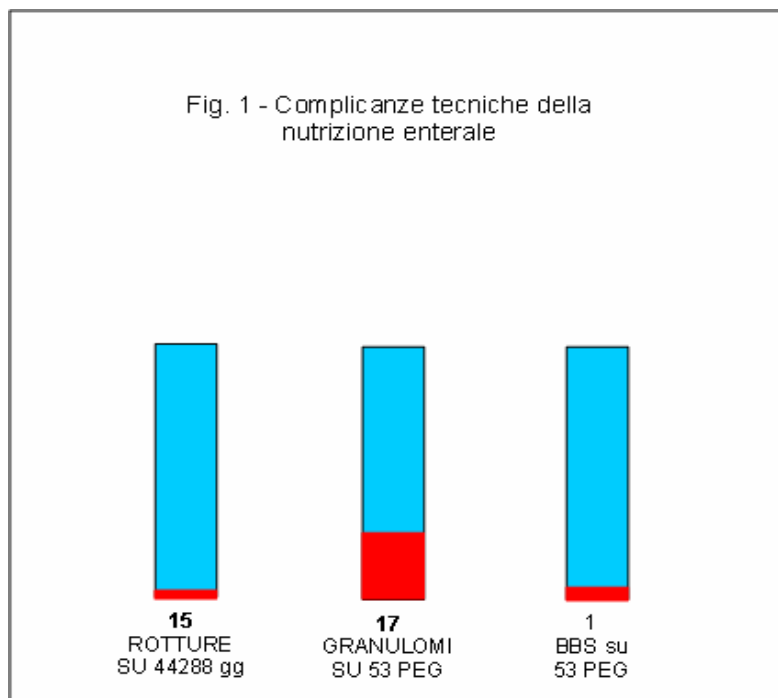


Nella nostra casistica si sono verificate le seguenti complicanze:

n° 15 rotture del dispositivo gastrostomico (su 44.288 gg di nutrizione)

n° 17 formazioni granulomate (su 53 PEG, pari al 32%)

n° 1 caso di *Buried Bumper Syndrome* (su un paziente giunto al nostro servizio da un'altra Regione)



DISCUSSIONE E CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE

Abbiamo analizzato i risultati sulla base del peso dei pazienti, all'inizio e al termine del trattamento nutrizionale (ovvero al momento dell'indagine). Per uniformare l'esame dei dati, in considerazione delle diverse età dei pazienti e di conseguenza dei diversi riferimenti alle griglie di accrescimento, abbiamo calcolato la deviazione standard (Z-score) del peso.

Non è stato possibile calcolare lo Z-score del BMI per la difficoltà di rilevare la statura nella maggior parte dei pazienti a causa delle molte deformità del tronco e degli arti.

I valori di Z-score sono riferiti alle curve di accrescimento del National Center for Health Statistic (Graf. 1 e Graf. 2), che indicano una collocazione media del peso di questi pazienti compresa fra il 5° ed il 10° percentile con una deviazione standard dalla normalità di $-2,20$.

Se analizziamo tutti i nostri pazienti, indipendentemente dalla patologia di base, rileviamo uno Z-score iniziale di $-3,89$ e finale di $-3,35$ con un Δ di $0,54$.

In questi pazienti sono compresi i casi (13) di malattia metabolica.

La malattia di base influisce in modo significativo sul risultato del trattamento nutrizionale: abbiamo quindi ristretto l'analisi dei dati ai soli pazienti affetti da PCI.

In questi lo Z-score iniziale è risultato essere di $-2,70$ e quello finale di $-2,18$ con un Δ di $0,59$.

Lo Z-score di $-2,18$ è allineato con il valore di $-2,20$ indicato da Samson-Fang, Fung e Stalling (2002).

La significatività statistica dei risultati è buona, con un $p < 0,005$.

Z score / peso (su tutti i pazienti)	
Inizio trattamento	- 3,89
Fine trattamento	- 3,35
Δ 0,54	
Durata media del trattamento nutrizionale = 3 anni	

Z score / peso (sui pazienti con PCI)	
Inizio trattamento	- 2,70
Fine trattamento	- 2,18
Δ 0,59	
Durata media del trattamento nutrizionale = 3 anni	

<p><i>Significatività statistica</i></p> <p>$p < 0,005$</p>
--

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

Gli studi esistenti sull'outcome della nutrizione tramite gastrostomia (PEG) nei bambini con disabilità neuromotoria confermano una riduzione della frequenza delle infezioni intercorrenti e della ospedalizzazione, una diminuzione della durata del tempo speso per la somministrazione degli alimenti e dello stress correlato alla nutrizione, sia per i bambini sia per coloro

che se ne occupano (Maggiore G., 2006 - Ramelli G.P., Aloysius A., King C., Davis T., Montoni F., 2007).

Questo lavoro pone l'attenzione sulle necessità nutrizionali dei bambini affetti da patologie neuromuscolari poiché con l'aumentata sopravvivenza dei pazienti con tali patologie l'aspetto nutrizionale acquisterà sempre più rilevanza clinica.

Un buono stato nutrizionale, quindi, aumenta l'efficacia della terapia farmacologica e riabilitativa e migliora la qualità della vita dei pazienti e dei loro familiari.

BIBLIOGRAFIA

1. Amarri S., *Reflusso Gastro Esofageo nel Lattante* – Collana Editoriale Gastrologia Pediatrica Pratica – SIGENP – Aprile 2004
2. Belli F., Menci R., *La nutrizione artificiale in pediatria: il Team Nutrizionale*, in ANDID notizie IV trimestre, 2000.
3. Borrelli O., Mancini V., Ambrosini A., Cucchiara S. - *Novità in tema di malattie da RGE del bambino*, - in “*Prospettive in Pediatria*” 2003, p. 101 – 124.
4. Butte C., Maiocchi V. – *Gestione delle problematiche alimentari in soggetti affetti da tetraparesi* – Relazione al Congresso Alimentazione e Salute, Bosisio, 3 giugno 2001
5. Butté C, Maiocchi V, Turconi AC, Maestri L - *How to Approach Feeding Problems in Children with Cerebral Palsy* - Saggi CD&D volume XXVII-1/2001 pp 35-42
6. Cairella G., Berni Canani R., - in Binetti P., Marcelli M., Baisi R. (a cura di), “*Manuale di Nutrizione Clinica e Scienze Dietetiche Applicate*” soc. ed. Universo, 2006.
7. Cerchiari A., *Malattie genetiche e metaboliche in pediatria, diagnosi prevenzione assistenza*” Roma 28/30 novembre 2007
8. Ciara E. – *Hyperammonaemia Type II As One Of The Congenital Urea Cycle Defects* – Med – Wieku Rozwoj, Jan. Mar. 1999; 3(1) 93-95
9. Dietz V. H., Bamdini L. – *Nutritional Assessment of The Handicapped Child*. – *Pediatr. Rev.* 1989; 11:109-15
10. Franzoni E., *Le paralisi cerebrali infantili* – Università di Bologna - <http://www.univirtual.it/corsi%20V%20ciclo/II%20sem%20IND/fenzi/download/mod%2002%20OL.pdf>.
11. Frisancho A.R. – *New Norms Of Upper Limb Fat And Muscle Areas For Assessment Of Nutritional Status*. *Am. J. Clin. Nutr.*, 1981; 34:2540-5
12. Hals J., EK J. e Svalastog A.G., *Studies Of Nutrition In Severely Neurologically Disabled Children In An Institution* – *Acta Paediatr*, 1996; 85: 1469 – 75)
13. Henderson R.C., Kairalla J., Abbas A. et al. – *Predicting Lowbone Density In Children And Young Adults With Quadriplegic Cerebral Palsy* – *DEV MED CHILD NEUROL*, 2004; 46: 416 – 9
14. Krick J., Murphy – Miller P., Zger S. et al. – *Pattern Of Growth In Children With Cerebral Palsy* – *J. A. M. Diet assoc.* 1996; 96:680 – 5

15. Lanzetta C., De Stasio P., Scalfi L., Contaldo F. – *La valutazione dello stato di nutrizione – Atti del corso teorico pratico di base per Dietisti “La nutrizione enterale”, Catania, novembre 1997*
16. Maggiore G. – *Percorsi Diagnostico Assistenziali: Utopia o Realtà, Convegno SIN – SIP, Siena, 2006*
17. Marchand V., Motil K. J., and NSAPGHAN Committee on Nutrition – *Nutrition Support For Neurologically Impaired Children: A clinical report of North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition – in Journal of Pediatric gastroenterology and Nutrition n° 43: 123 – 135, july, 2006*
18. Minetti G., Biancheri R., Traverso M., Stringara S., Bruno C. – *Le atrofie muscolari spinali. Simposio: Patologia neurologica dell’età evolutiva – Neurol SCI, 2004 25:S198- S199*
19. Mongini T., *Centro Malattie neuromuscolari, Dipartimento Neuroscienze Università di Torino – www.uildm.org/medicina/gastro.htm*
20. Prontricki J. et al.: *“Dysphagia And The Child With Developmental Disabilities”, 1995*
21. Ramelli G.P., Aloysius A., King C., Davis T., Montoni F., - *Gastrostomy Placement in Paediatric Patients with Neuromuscular Disorders: Indications and Outcome – Developmental Medicine e Child Neurology – 2007, 49:367-371*
22. Riso S., Micunco C., Marcodini T., Guarcello M., D’Andrea F. – *Atti del 18° Congresso Nazionale ANDID, Firenze, 2006*
23. Sabetta G., Dionisi Vici C., Bartuli A., et al. – *Nutrizione e malattie ereditarie del metabolismo in: Nutrizione clinica in pediatria. Collana di patologia pediatrica. MC Graw-Hill, 2000*
24. Samsong-Fang S., Fung E., Stalling A. et al., *Relationship Of Nutritional Status To Health And Societal Participation In Children With Cerebral Palsy, In Journal Pediat, 2002; 141:637.*
25. Samsong-Fang L. J., Stevenson R. D., *Identification Of Malnutrition In Children With Cerebral Palsy: Poor Performance Of Weight-For-Height Centiles. Dev Med Child Neurol, 2000;42: 162-168.*
26. Scalfi L., Troiano E. - in *“manuale di nutrizione clinica e scienze dietetiche applicate” (a cura di Binetti P., Marcelli M., Baisi R.), soc. ed. Universo, 2006*
27. Sondheimer J. N., Morris B. A. - *Gastroesophageal Reflux Among Severely Retarded Children – 1979 – 94.*

28. *Starling V. A., Charney E. B., Davies J. C., et al., Nutritional Status And Growth Of Children With Displagic Or Hemiplegic Cerebral Palsy – Dev. Med. Cild. Neurol. 1993; 35 : 997 – 1006*
29. *Schwarz S. M., Diagnosis And Treatment Of Feeding Disorders In Children With Developmental Disabilities, Pediatrics 2001, 108:671-6*
30. *Tedeschi A., Dall'Oglio L., De Angelis P., Area pediatrica, Marzo, 2007*
31. *Tedeschi A.- Il bambino disabile: il punto di vista del gastroenterologo – “congresso congiunto: Malattie genetiche e metaboliche in pediatria, diagnosi prevenzione assistenza” Roma 28/30 novembre 2007.*
32. *Vinci P.- AICMT News 2001, 3:2-5 classificazione genetico clinica della CMT*
33. *Zampino G., congresso congiunto: Malattie genetiche e metaboliche in pediatria, diagnosi prevenzione assistenza” Roma 28/30 novembre 2007*
34. *Zschocke J. – Hoffmann G. F., Vademecum Metabolicum, Edizioni medico scientifiche, San Mauro (To), 2001*