

## **PAUTAS NUTRICIONALES PARA NIÑOS CON AME O CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES DURANTE PERIODOS AGUDOS DE LA ENFERMEDAD O DURANTE EL AYUNO**

La **Administración Nutricional Proactiva** durante la enfermedad u otros estados catabólicos es fundamental! Como pauta general, las personas con AME Tipo 1 no deben permanecer en ayunas por > 6 horas, o > 8 a 12 horas en personas con AME Tipo 2 o Tipo 3; esto también se aplica a pacientes con otras enfermedades neuromusculares. Los pacientes con AME tienen un problema secundario, la oxidación de ácido graso. Además muchos niños tienen reflujo y vaciamiento gástrico retardado, los cuales puede empeorar con la enfermedad.

**En el caso de que la ingesta oral decrezca o haya rechazo para ingerir alimentos en forma oral, se pueden intentar las siguientes estrategias:**

-Re-hidratación oral con una bebida clara que contenga glucosa y proteína (proteínas hidrolizadas o aminoácidos): Resource Fruit Juice Beverage o Boost Breeze son dos opciones (los padres pueden dirigirse a [www.resource.walgreens.com](http://www.resource.walgreens.com) buscar en la etiqueta nutrición antes/después de la cirugía). Otros productos líquidos claros comparables son el Jugo Instantáneo para Desayuno Carnation de Nestle ([www.nestle-nutrition.com](http://www.nestle-nutrition.com)).

-Si se tolera, puede continuar con una fórmula oral básica o una fórmula semi-básica, como el Vivonex o Tolorex pediátrico (doble dilución). Durante la enfermedad, estas fórmulas se toleran mejor que las fórmulas normales debido a que tienen niveles grasos más bajos y pueden facilitar el vaciamiento gástrico.

**Si su hijo no puede o no tolera la ingesta oral, o tiene vómitos, el recurso que le queda es el servicio de emergencia local donde pueden considerar las siguientes opciones:**

1) Reemplazo de una IV para hidratación (y para detener el vómito o tratar otra causa subyacente si fuera necesario). Esto le ayudará a su hijo a recuperarse y así poder alimentarse nuevamente en forma oral. Si esta estrategia no es efectiva, es posible que se necesite colocar una sonda nasogástrica (NG) o una sonda nasojejunal (NJ) temporaria, y comenzar las ingesta continuas en base a fórmulas que contenga aminoácidos o proteínas, como se describió anteriormente.

2) Si no se toleran ni la alimentación oral ni la por sonda, se puede comenzar con un suplemento de nutrición parenteral periférica (NPP) vía una IV con el objeto de poder satisfacer los requerimientos de proteínas, vitaminas y minerales. Esto ayuda a optimizar la recuperación y a evitar la hiperglucemia, que ocurre frecuentemente cuando se utiliza solamente glucosa por IV. El objetivo es proporcionar el ingreso por medio de cualquier recurso que fuera necesario con el propósito de lograr los requerimientos calóricos totales dentro de las 4 a 6 horas de la presentación, utilizando una combinación de las estrategias arriba mencionadas, si fuera necesario.

**Pautas para los requerimientos de ingesta de calorías, líquidos, proteínas y grasas:**

**Calorías:** Debido a que los niños con AME y enfermedades neuromusculares a menudo presentan una masa corporal delgada reducida, las necesidades metabólicas pueden ser algo más bajas que las de otros niños de su misma edad o tamaño. Estimamos entre 9 - 11 calorías por cm en altura, como requerimiento diario. Si las contracturas no permiten que se obtenga la medida exacta de la altura, la extensión del brazo puede usarse como alternativa.

**Líquidos:** Los requerimientos típicos para la manutención diaria de líquidos son entre 115- 135 ml por kg del peso corporal (puede ser mayor si tiene fiebre o deshidratación, ya que muchos pacientes no beben adecuadamente cuando están enfermos).

**Proteínas:** Una ingesta total de 1.0 - 2.0 grams/kg/día sería suficiente para la mayoría de los casos.

**Grasas:** La cantidad total de grasas provenientes de todos los suplementos dietarios durante la enfermedad no deben exceder el 15-20% del total de calorías, ya que estos niños tienen un problema secundario de oxidación de ácido graso. El complemento de carnitina durante la enfermedad puede ayudar a mejorar el metabolismo de energía con la siguiente dosis: 50-100 mg/kg/día en forma oral o mediante IV.

Actualizado 1/2007 por Kathryn J. Swoboda, M.D. Universidad de Utah - Facultad de Medicina y Primary Children's Medical Salt Lake City, Utah 84132 Teléfono 801-662-1000 por preguntas urgentes; por preguntas no urgentes llamar al 801-585-1676.