

NUTRICION Y ALIMENTACION

Nutrición puede ser un problema complicado para los individuos con SB. Apetito reducido que lleva a nutrición desequilibrada puede deberse a fallo cardíaco, fatiga, complicaciones de la neutropenia. Además, algunos niños pueden tener una verdadera aversión a comidas y tener un reflejo de arcadas exagerado, lo cual complica más aún su alimentación. Estos problemas a menudo comienzan durante la infancia temprana. Puede ser necesaria guianza de un nutricionista o de un terapeuta ocupacional que le enseñe a masticar y tragar en forma correcta, sea durante la infancia, la niñez temprana e incluso más adelante.

ASPECTOS MEDICOS: Individuos con SB típicamente requieren menos calorías debido a su menor masa muscular y actividad reducida; ésta es una diferencia que hay que tomar en cuenta para la guianza nutricional. Además, médicos y nutricionistas que no tienen familiaridad con SB a menudo asumen que la falta de crecimiento de estos niños es debida a nutrición inadecuada. Este error común a menudo lleva a sobrealimentación que puede afectar la salud en forma negativa con vómitos, diarrea, y puede agravar la función de mitocondrios en algunos individuos. Al igual que otras personas con menor masa muscular, una persona con SB tiene una reserva de potasio reducida; ésto puede llevar a mengua de potasio con el vómito y diarrea de enfermedad gastrointestinal. Similarmente, la masa muscular es insuficiente para absorber y regular pH con los cambios del nivel de potasio en la sangre; por ésto, el potasio de los flúidos intravenosos puede causar niveles de potasio peligrosamente elevados en la sangre (hiperkalemia), lo cual aparentemente ha causado arritmias fatales en varios individuos con SB. Recomendamos consultar con su médico antes de administrar flúidos intravenosos que contienen potasio. Con raras excepciones, no se debe agregar potasio a flúidos intravenosos sin haber determinado el nivel de potasio en el suero.

LACTANCIA MATERNA: Bebés con SB pueden tener dificultad en mamar debido a tono muscular bajo, cansancio frecuente, o respiración rápida asociada con fallo cardíaco. Diferentes métodos se pueden usar para ayudar en estas situaciones. Primero, trate de amamantar lo antes posible después del nacimiento. Si amamantar no resulta con los primeros intentos, use la bomba con la misma frecuencia de amamantar normalmente (cada 2 a 3 horas). Así, el bebé puede ser alimentado con leche materna en botella lo cual no requiere mucha energía, especialmente si se usa un chupón para prematuro. Si alimentación con botella no provee suficiente nutrición, se puede usar un tubo nasogástrico u otro aparato para entregar la leche. Un consultor de lactancia puede proveer un "Supplementary Nutrition System" (SNS) que se usa con frecuencia. Otro sistema es una botella llena de leche materna que tiene un tubo delgado pegado a la mama o a un dedo.

Paciencia al intentar amamantar. Un bebé puede demorar unas semanas en aprender a mamar eficientemente. Un bebé con poco tono muscular o con insuficiencia cardíaca puede necesitar apoyo adicional para mamar. El contacto piel-a-piel y estar acurrucado para amamantar son importantes pues le proveen al bebé el estímulo para desarrollar mejor su habilidad de mamar. El bebé posiblemente nunca logre llegar a mamar ávidamente y eficientemente sin este contacto y estímulo. Tenga la certeza que cualquier cantidad de leche materna directamente del pecho, o bombeada y embotellada, o entregada por cualquier otro método (SNS, jeringa, tubo nasogástrico, alimentador Habermann) será de beneficio para la salud y desarrollo del bebé.

NUTRICION Y ALIMENTACION

The Barth Syndrome Foundation www.barthsyndrome.org

March 7, 2017

Richard I. Kelley, MD, PhD

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

DISCLAIMER: This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.

PROBLEMAS DE ALIMENTACION: Hay reportes de que algunos individuos con SB tienen problemas sensoriales con la alimentación, por ejemplo son quisquillosos para comer, vomitar, rehusar comida al sólo verla y sin haberla probado. Señales sensoriales provenientes de la boca en reacción a alimentos le indican al cerebro qué acción tomar. Si un bebé con SB recibe un alimento blando que no provee suficiente sensación, la boca puede no saber qué hacer con éste e iniciará náusea para librarse del alimento. Pequeños trozos de comida también causar el mismo problema. Individuos con este tipo de reflejo de arcadas a menudo prefieren sabores y consistencias saladas, crujientes, amargas, gomosas. Alimentos seleccionados para aumentar sensaciones orales incluyen galletas saladas, ketchup, blue cheese (queso azul), pretzels, pepinillos (pickles).

Hay diversas estrategias para aumentar la variedad de alimentos. Una es de empezar con cosas que el niño conoce y le gustan y de basarse en eso. Ayuda profesional es necesaria cuando los problemas de alimentación se convierten en un problema de comportamiento, o toman más tiempo de lo razonable, o parecen limitar el crecimiento. Resultados efectivos serán obtenidos cuánto antes se enfoquen los problemas.

Rechazo de sabores: (La idea es que si el sabor es familiar, el niño no rechazará inmediatamente). Por ejemplo, si le gusta el queso, trate de agregar queso al brocoli o a los frijoles, etc. Si le gusta cierto jugo o salsa, agregue esto a carnes o verduras. A algunos individuos sólo les gustan alimentos que tienen mucho sabor. No asuma que algo no le gusta si el niño rechaza algo una vez - simplemente pruebe de ofrecérselo en la próxima comida o al día siguiente. Algunos niños rechazan al ver un alimento basados en que es algo nuevo, NO por el sabor.

Rechazo visual: (Estas estrategias pueden ayudarle al niño a considerar un alimento nuevo como algo que es visualmente familiar, y le animaría a probar algo nuevo). Pruebe la idea de "alimento de la semana": seleccione un alimento nuevo y ofrézcalo con cada comida sin comentario especial. Póngalo donde esté visible pero no haga exigencia. Déle a un niño mayor la opción de escupir este alimento nuevo, animándolo a probar. Obligar al niño a comer el alimento no tiene mucho éxito porque confirma una asociación negativa con el alimento.

PREFERENCIAS DE COMIDA Y DE COMER: Muchos individuos con SB afirman que les gustan alimentos con sabor fuerte, los cuales acentúan la "comunicación" entre boca y cerebro respecto a cual secuencia motriz es necesaria (p.ej., masticar, tragar). Tono muscular reducido es asociado con bajo aporte sensorio (van juntos). A muchos individuos con bajo tono muscular no les gustan los dulces porque éstos les producen más saliva diluyendo el sabor; éste interfiere con la comunicación entre boca y cerebro.

No es recomendable limitar la cantidad de comida ingerida porque el cuerpo sabe cuánto necesita o cuál nutriente importante le falta. Individuos con SB frecuentemente consumen porciones pequeñas a lo largo del día en vez de comer 3 comidas grandes. Adicionalmente, los requisitos vitamínicos no disminuyen en proporción con el reducido requisito calórico de individuos con SB; por lo tanto es recomendable darles una multi-vitamina con minerales cada día para evitar una deficiencia de vitamina u otro nutriente menor.

NUTRICION Y ALIMENTACION

The Barth Syndrome Foundation www.barthsyndrome.org

March 7, 2017

Richard I. Kelley, MD, PhD

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

DISCLAIMER: This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.

RESULTADO DE ENCUESTA SOBRE PREFERENCIAS DE COMIDAS.

2004. 26 encuestados.

• Lácteos	queso 38%	leche 42% (8-32 oz diarias = 250-1,000 ml)
• Huevos	quiere más huevos 31%	4 o más diarios 19%
• otros	comidas grasosas 35%	saladas 91% agrias 32% picantes 32%

NOTA: 88% informan que al niño le antojan ciertas comidas
42% informan que el antojo persiste;
57% informan fuerte preferencia de estas comidas

Niños con miocardiopatía deberían de evitar alimentos que aumentan el ritmo cardíaco y provocan riesgo de arritmia

Ejemplos de alimentos que deberían evitar debido a miocardiopatía:

cafeína chocolate bebidas gaseosas café

Individuos con neutropenia deberían de evitar alimentos crudos, medianamente cocidos, o que contienen gran cantidad de bacteria. Ejemplos:

• frutas y verduras frescas	• carnes, pescado, huevos crudos o poco cocidos
• comida de vendedores ambulantes	• hierbas y aliños frescos (a menos que se agreguen durante la cocción)
• fruta seca o nueces	• lácteos no pasteurizados (leche cruda, quesos al natural, yogurt)
• miel cruda	• bebidas que no están pre-ensadas (latas, botellas, cartones)
• mariscos	• fiambres y carnes procesadas (hot dogs, jamón, salame, mortadela, salchichas)

SONDAS ALIMENTARIAS: Algunos individuos con SB necesitan un tubo alimentario para mantener su peso por medio de nutrición y calorías apropiadas. Por ejemplo, algunos bebés con SB han necesitado alimentación por tubo poco después de nacer debido a que no suben de peso.

Alimentación por tubo a corto plazo: Para ayudarle a un niño a sobrepasar un período difícil, se inserta un tubo naso-gástrico (tubo NG) suavemente desde la nariz hasta el estómago; éste puede ser removido después de una "comida" o se puede dejar para comidas adicionales. El tubo NG se afirma al lado de la cara con cinta adhesiva para mantenerlo en posición correcta. Hay tubos "a largo plazo" que se pueden dejar hasta 30 días. Este tipo de tubo es el preferido por terapeutas porque evita la asociación negativa de insertar y sacar el tubo. Para facilitar el progreso hacia alimentación por boca en niños que tienen problemas alimentarios, es necesario evitar o minimizar cualquier cosa cerca de la boca que tenga efectos o asociaciones negativas.

Alimentación por tubo a largo plazo: Un "gastrostomy button" (botón de gastrostomía) se usa en estos casos para mantener nutrición apropiada. Este es un tubo corto con una tapa plástica que se instala directamente en el estómago mediante cirugía; queda a ras de la piel. En algunos casos se recomienda instalar un "tubo j" en el yeyuno (j = jejunum) que es parte del intestino delgado.

NUTRICION Y ALIMENTACION

The Barth Syndrome Foundation www.barthsyndrome.org

March 7, 2017

Richard I. Kelley, MD, PhD

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

DISCLAIMER: This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.

Alimentación a goteo o continua: Alimentación a goteo usa una bolsa similar a bolsa para fluidos intravenosos; su tubo está conectado al tubo-g o tubo-j, o al tubo NG. Una cantidad medida de fórmula se administra suavemente. A menudo se hace durante la noche, con o sin bomba, mientras el individuo está durmiendo.

Alimentación en bolo: Una cantidad prescrita de fórmula administrada en corto tiempo, varias veces al día.

Cantidad: La cantidad de fórmula prescrita para cada tipo de alimentación por tubo depende del tamaño del niño y de las calorías y volumen necesarios. Hay muchos tipos de fórmulas que se pueden administrar por tubo, y el médico y nutricionista determinan juntos cuál es mejor para cada individuo. Una vez iniciada la alimentación por tubo, es necesario monitorear el peso del niño; frecuentes mediciones son especialmente útiles durante las etapas iniciales con esta alimentación.

=====

Información nutricional

The Barth Syndrome Foundation www.barthsyndrome.org

Mayo 27, 2006 RIK, EM, RS

Traducida por Iris L. González, PhD, genetista.

Este folleto es sólo para fines educativos y no pretende servir de consejos médicos. La información contenida aquí no debe ser usada para diagnosticar o tratar un problema o enfermedad. No es sustituto para consejos profesionales.

NUTRICION Y ALIMENTACION

The Barth Syndrome Foundation www.barthsyndrome.org

March 7, 2017

Richard I. Kelley, MD, PhD

Translated by Iris L. Gonzalez, PhD, A. I. duPont Hospital for Children

DISCLAIMER: This fact sheet is designed for educational purposes only and is not intended to serve as medical advice. The information provided here should not be used for diagnosing or treating a health problem or disease. It is not a substitute for professional care.