

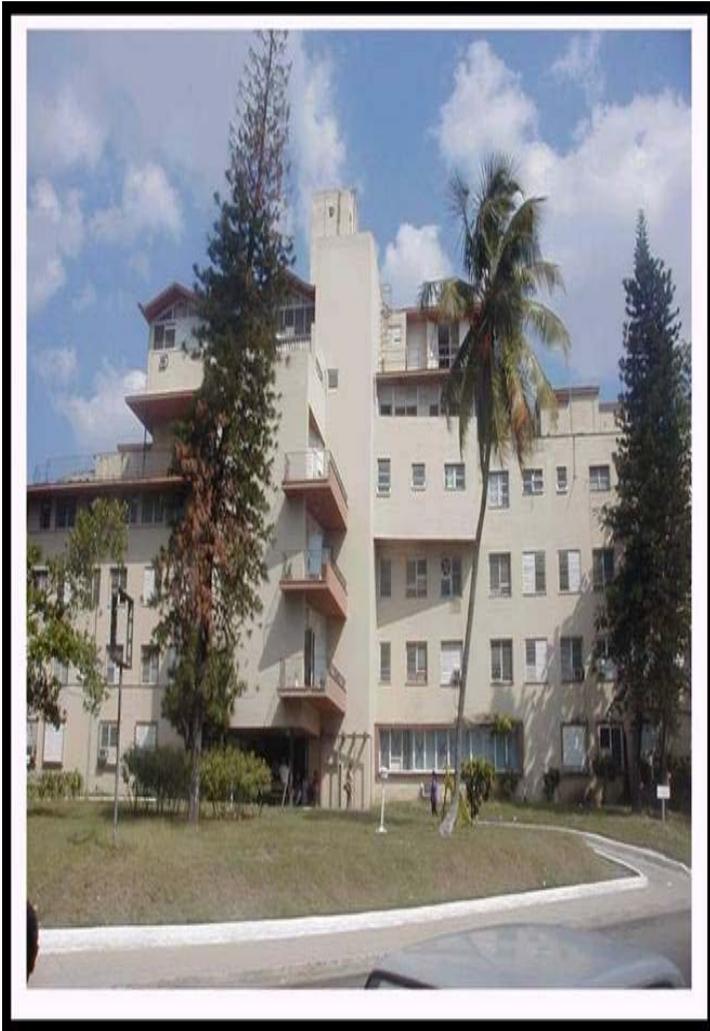


FEDERACIÓN LATINO AMERICANA DE TERAPIA
FELANPE
NUTRICIONAL, NUTRICIÓN CLÍNICA Y METABOLISMO

Curso Virtual de Actualización en Nutrición Clínica Basada en la Evidencia

Organizado por: Comité de Nutricionistas de FELANPE

MSc. Martha Beatriz Pérez Santana
Nutrición en el paciente pediátrico con
problemas neurológicos.
Sociedad Cubana de Nutrición Clínica y
Metabolismo



El **Instituto de Neurología y Neurocirugía** es una entidad de referencia nacional e internacional en el campo de las Enfermedades Neurológicas.

La **Nutrición Clínica** vinculada con las neurociencias permiten una visión integral del enfermo



TEMÁTICAS

1. GENERALIDADES DE NUTRICIÓN CLÍNICA EN LAS ENFERMEDADES NEUROPEDIÁTRICAS.
2. TRATAMIENTO NUTRICIONAL DE LA HIPERAMONEMIA A PARTIR DE LA PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

OBJETIVO

1. CONOCER LAS GENERALIDADES DE NUTRICIÓN CLÍNICA EN LAS ENFERMEDADES NEUROPEDIÁTRICAS.
2. DETERMINAR LA CONDUCCIÓN DE LA INTERVENCIÓN NUTRICIONAL A PARTIR DEL PROBLEMA NEUROLOGICO.

Enfermedades Neuropedíatricas

Lesiones Estáticas

○ Noxas:

- ✓ Prenatales
- ✓ Perinatales
- ✓ Postnatales

Lesiones Progresivas

○ Nivel genómico con:

- ✓ Con expresión proteómica
- ✓ Con expresión metabólica
- Trastornos Autoinmunes
- Lesiones Tumores

LESIONES ESTÁTICAS

Parálisis Cerebral

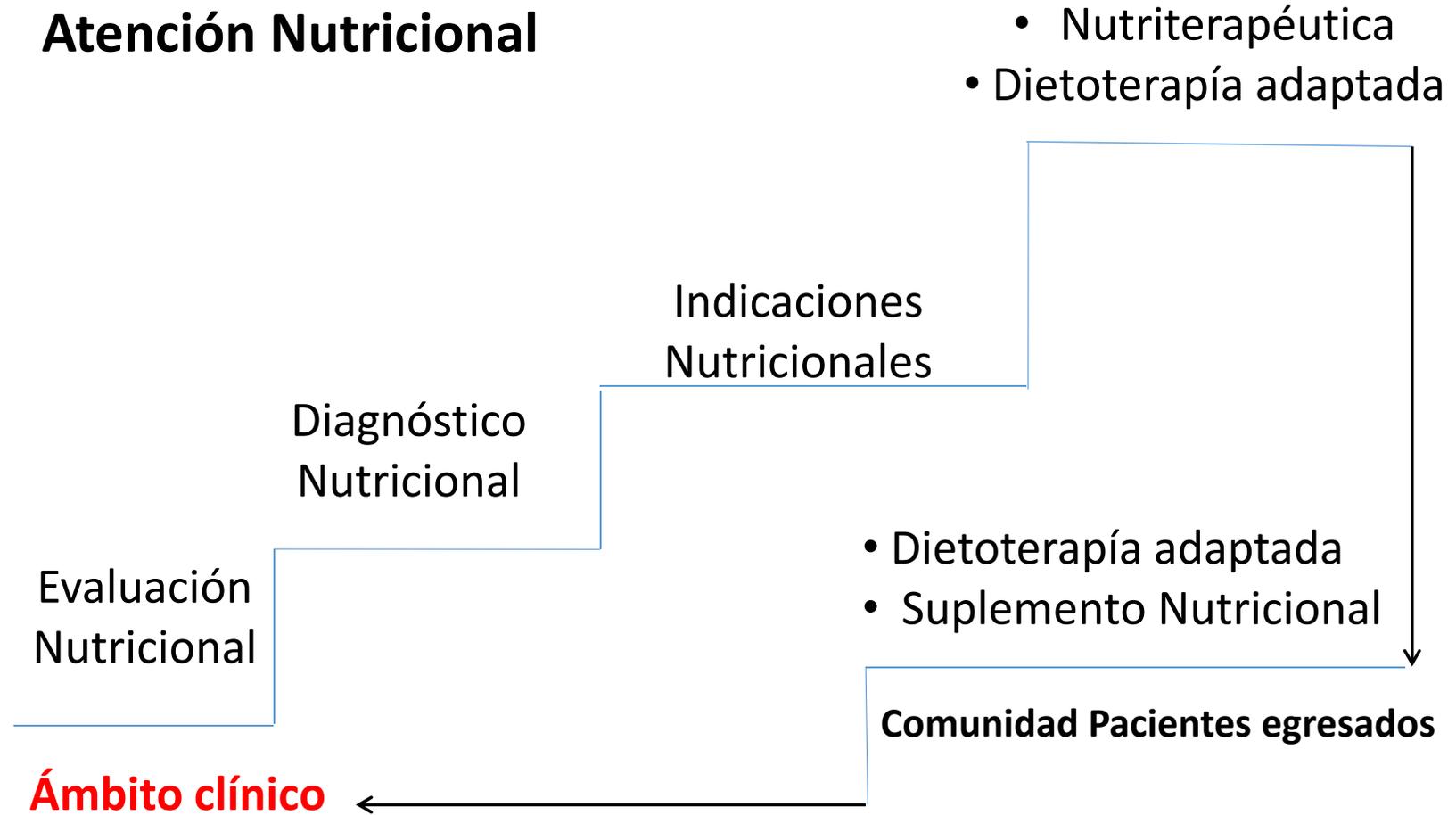
FACTORES DE RIESGOS NUTRICIONALES

- Trastornos masticatorios y/o deglutorios
- Desordenes gastrointestinales: RGE, constipación
- Hipótonia/Ríidez
- Cuadros epilépticos secundario a la lesión
- Mala nutrición por defecto



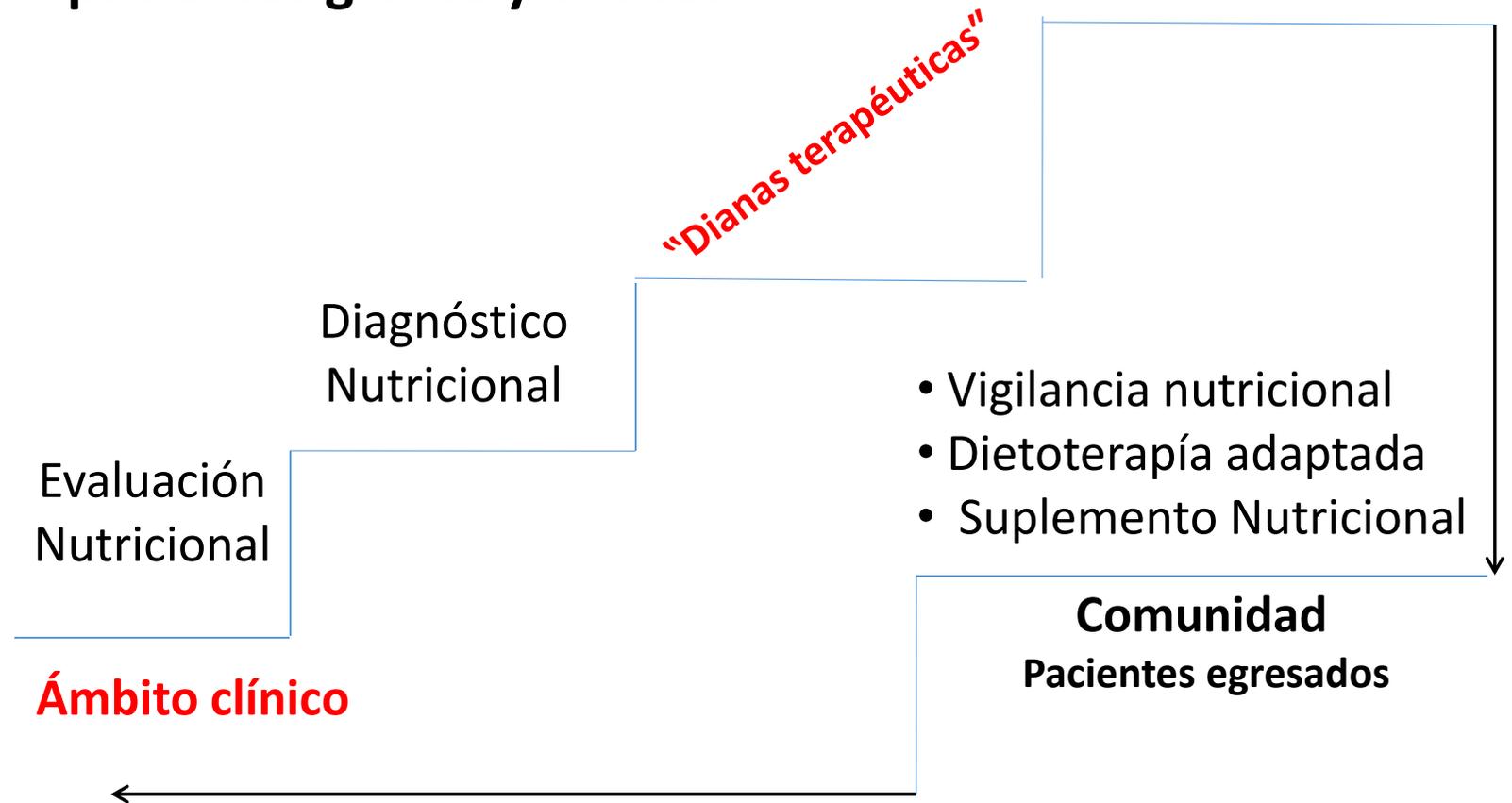
IMPORTANCIA DE LA ATENCIÓN NUTRICIONAL

Atención Nutricional



Atención Nutricional a pacientes graves y críticos

- Terapia Nutricional Artificial (enteral, parenteral o mixta)



LESIONES PROGRESIVAS

PROTEÓMICA

- Distrofias Musculares: DUCHENNE, ESPINALES
- Enfermedades lisosomales

Atención
Nutricional

- **SOPORTE ALIMENTARIO NUTRICIONAL (con un margen de seguridad en la energía)**

AUTOINMUNE

- Encefalitis autoinmunes
- Vasculitis Autoinmunes
- Esclerosis múltiple

LESIONES PROGRESIVAS

Errores Innatos del Metabolismo (EIM)

Aminoácidos

- Fenilcetonuria, Acidemia isovalérica, Homocistinuria, Trastorno del ciclo de la urea, Deficit congénito de biotinasa

Lípidos

- Síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO)

Carbohidratos

- Galactosemia

EIM: OBJETIVO DEL LA TERAPIA NUTRICIONAL

1. Restricción de sustrato acumulado
2. Suplementación del sustrato final en déficit, estimulación de vías alternativas
3. Tratar de disminuir el metabolito tóxico
4. Las Recomendaciones de energía son iguales a las de un niño sin enfermedad metabólica

EIM DE LOS CARBOHIDRATOS

Enfermedad	Tratamiento nutricional	Productos
Galactosemia	Supresión galactosa (lactosa) Suplemento: Calcio	Fórmulas y leches de soja
Intolerancia hereditaria a la fructosa	Restricción de fructosa (1-2 g/día lactante) Suplemento: Vitamina C, ácido fólico	Alimentos exentos de fructosa, sacarosa y sorbitol
Glucogenosis tipo I	↑ Carbohidrato de absorción lenta (50-60%) ↓ Grasa (20-30%) y colesterol Proteína (5-10%) Limitar ingesta de lactosa, fructosa y sacarosa Suplemento vitamínico-mineral	Almidón de maíz (Maizena®) Polímeros de glucosa: Fantomalt, Maxijul y Polycose
Glucogenosis tipo III	O similar a tipo I o rica en proteínas (20-25% proteínas, 45-50% carbohidratos, 20-30% grasas)	
Glucogenosis musculares	25% proteínas y 35-40% de grasas y carbohidratos	

RCAN

Revista Cubana de Alimentación y Nutrición
RNPS: 2221. ISSN: 1561-2929
Volumen 28. Número 1 (Enero – Junio del 2018):182-187

Presentación de caso

Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana. Cuba

SOBRE EL USO DE QUELANTES EN EL TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES POR DEPOSICIÓN CEREBRAL DE HIERRO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ligia María Marcos Plasencia^{1¶}, Martha Beatriz Pérez Santana^{2¶}, Mabel Cillero Romo^{3¶}.

Ligia María Marcos Plasencia^{1¶}, Martha Beatriz Pérez Santana^{2¶}, Mabel Cillero Romo^{3¶}.

PROLOGO DE UN CASO

RCAN

Revista Cubana de Alimentación y Nutrición
RNPS: 2221. ISSN: 1561-2929
Volumen 26. Número 2 (Julio – Diciembre del 2016): 375-386

Presentación de caso

Servicio de Neuropediatría. Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez". La Habana

ACTUACIÓN ALIMENTARIA, NUTRICIONAL Y METABÓLICA EN LA HIPERAMONEMIA OBSERVADA EN EL CURSO DE UNA ENCEFALITIS AUTOINMUNE

Sergio Santana Porbén^{1¶}, Ramiro Jorge García García^{2¶*}, Ligia María Marcos Plasencia^{3¶*},
Martha Beatriz Pérez Santana^{4¶*}, Mabel Cillero Romo^{4¶*}.*

Martha Beatriz Pérez Santana^{4¶}, Mabel Cillero Romo^{4¶*}.*

Sergio Santana Porbén^{1¶}, Ramiro Jorge García García^{2¶*}, Ligia María Marcos Plasencia^{3¶*}.*

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

- Escolar masculino, preadolescente, de 11 años de edad, piel blanca
- Debutó con convulsiones, pérdida del tono muscular, caída de sus propios pies, distonía, disartria, inestabilidad afectiva e insomnio
- El diagnóstico de Encefalitis Autoinmune se estableció tras estudio del líquido cefalorraquídeo
- Fue medicado en consecuencia con esteroides y anticonvulsivantes (valproato de sodio)
- Comenzó a desarrollar síntomas contrastantes con el insomnio de días anteriores, por lo que se determina amoníaco sérico
- El diagnóstico de hiperamonemia se estableció a los 25 días del ingreso hospitalario

SOBRE LA HIPERAMONEMIA Y SUS CAUSAS

Hiperamonemia: es la condición bioquímico-metabólica que resulta de la incapacidad del hígado para disponer efectivamente del amoníaco que se genera durante el catabolismo de los aminoácidos corporales.

Causas:

- Etapas finales de la cirrosis hepática
- La deficiencia congénita de la actividad de la OTC: (Enzima transcarbamilasa de la ornitina) en un sujeto no cirrótico.
- El Valproato de sodio empleado como anticonvulsivante puede actuar como inhibidor de la OTC
- Puede originarse de desórdenes de la actividad del ciclo de la urea inducidos por la carencia de aminoácidos condicionalmente esenciales como la arginina y la glutamina y/o micronutrientes como el Zinc
- La deficiencia de la L-carnitina
- El Valproato de Sodio puede reducir los niveles celulares de la L-carnitina.

Tabla 1. Comportamiento evolutivo de los indicadores séricos completados en el paciente. Los primeros 100 días de evolución y seguimiento.

Indicador	Día de evolución					
	+1	+26	+34	+46	+84	+94
Talla, cm	148.0			148.0		148.5
Peso corporal, Kg	40.0			37.0		41.3
Hemoglobina, g.L ⁻¹	125				120	
Hematocrito	42				37	
Leucocitos, células.L ⁻⁶	8.7				6.6	
CTL, células.mm ⁻³	3500				2640	
Eritrosedimentación, mm.hora ⁻¹	3					
Glucosa, mmol.L ⁻¹	3.4				4.4	4.6
Creatinina, µmol.L ⁻¹	54.8					
TGP/ALAT, U.L ⁻¹	25.0	123.0	105.0	32.0	34.0	13.0
TGO/ASAT, U.L ⁻¹	25.0	50.0	24.0	15.0	36.9	17.1
Bilirubina						
• Total, µmol.L ⁻¹						
• Directa, µmol.L ⁻¹						
γGT, U.L ⁻¹			82			
FAL, U.L ⁻¹	215	127	150			
CPK, U.L ⁻¹	25					
Colesterol, mmol.L ⁻¹	3.9	4.8				
Triglicéridos, mmol.L ⁻¹	0.9	1.6				
Proteínas totales, g.L ⁻¹	74.7	72.0				67.4
Albúmina, g.L ⁻¹	53.0	43.0				43.5
Urea, mmol.L ⁻¹						
Uratos, µmol.L ⁻¹	255.0					
Factor reumatoide	NEGATIVO					
NUU, g.24 horas ⁻¹						
Ceruloplasmina, g.L ⁻¹						

Tabla 1. Comportamiento evolutivo de los indicadores séricos completados en el paciente (Continuación). Los siguientes 450 días de evolución y seguimiento.

Indicador	Día de evolución				
	+151	+178	+372	+408	+448
Talla, cm	149.0	150.0	153.0	155.0	157.0
Peso corporal, Kg	40.2	40.0	46.6	48.0	48.0
Hemoglobina, g.L ⁻¹				120	
Hematocrito				37	
Leucocitos, células.L ⁻⁶				8.0	
CTL, células.mm ⁻³				3440	
Eritrosedimentación, mm.hora ⁻¹				9	
Glucosa, mmol.L ⁻¹	4.4	4.3		4.4	5.2
Creatinina, μmol.L ⁻¹		77.7		63.8	48.5
TGP/ALAT, U.L ⁻¹	42.0	9.0		16.4	10.4
TGO/ASAT, U.L ⁻¹	40.0	20.7		18.1	15.2
Bilirubina					
• Total, μmol.L ⁻¹	12.5				
• Directa, μmol.L ⁻¹	3.0				
γGT, U.L ⁻¹					14.8
FAL, U.L ⁻¹					325.8
CPK, U.L ⁻¹					
Colesterol, mmol.L ⁻¹	2.5	3.3		3.8	3.5
Triglicéridos, mmol.L ⁻¹	1.3			1.6	1.0
Proteínas totales, g.L ⁻¹				72.3	77.9
Albumina, g.L ⁻¹		39.7		42.0	55.0
Urea, mmol.L ⁻¹	3.8	3.3			2.6
Uratos, μmol.L ⁻¹	212.0	235.0			296.0
Factor reumatoide					
NUU, g.24 horas ⁻¹					1.6
Ceruloplasmina, g.L ⁻¹			0.3		

DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL

Paciente varón de 11 años de edad con Diagnóstico Médico de HIPERAMONEMIA en el curso de Encefalitis autoinmune que se ha mantenido **Eutrófico** en la evolución de la enfermedad según índices antropométricos. Presenta hiperamonemia según evidencias de pruebas de laboratorio (amoníaco serico) asociada al uso del valproato de sodio como parte de tratamiento medicamentoso en el debut de la Encefalitis.

INDICACIONES NUTRICIONALES

PRESCRIPCIÓN NUTRITERAPÉUTICA	
Energía: 54.4 Kcal/Kg	2187 Kcal
Proteínas: 0.8 g/Kg	32 g
Grasas: 1.9 g/Kg	76 g
Carbohidratos: 9.9 g/Kg	398 g
Zinc	10 mg/d
Vitamina C	500 mg/d
Acido fólico	5 mg/d
Agua	2.5 Ltros
L carnitina	100 mg/d

PRESCRIPCIÓN DIETOTERAPÉUTICA

GRUPO DE APOYO NUTRICIONAL					
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA					
DIETARAP					
PLANIFICACIÓN DE PATRONES DE DIETA					
Grupo de Alimentos	Porciones a seleccionar	Energía (Kcal)	Proteínas (g)	Grasas (g)	Carbohidratos (g)
I. Cereales	2	396	10	2	82
I. Viandas	2	312	6	0	76
II. Vegetales	2	40	2	0	8
III. Frutas	2	138	2	0	36
IV. Carnes rojas	0	0	0	0	0
IV. Carnes blancas	0,5	30,5	3,5	1,5	0
IV. Huevo	0	0	0	0	0
IV: Frijoles	1	137	9	1	24
V. Leche entera	0,5	60	3,5	2,5	7
V. Leche descremada	0	0	0	0	0
V. Queso	0	0	0	0	0
VI. Grasa animal	2	252	0	28	0
VI. Grasa vegetal	3	378	0	42	0
VII. Azúcar	7	336	0	0	84
Total		2079,5	36	77	317
DPC (%)			7	33	61
% Aporte animal			19	42	
% Aporte vegetal			81	58	
Porcentaje de energía aportado por el azúcar		16			

Ejemplo del patrón:

Desayuno:

½ porc. de leche con
1 porc. de azúcar
½ porc. de cereal

Merienda:

1 porción de fruta o jugo natural de fruta
1 porc. de azúcar.

Almuerzo:

1 porc. de frijoles
½ porción de arroz o pastas
1 porc. de vianda
1 porc. de vegetales
2 porc. De azúcar

Merienda:

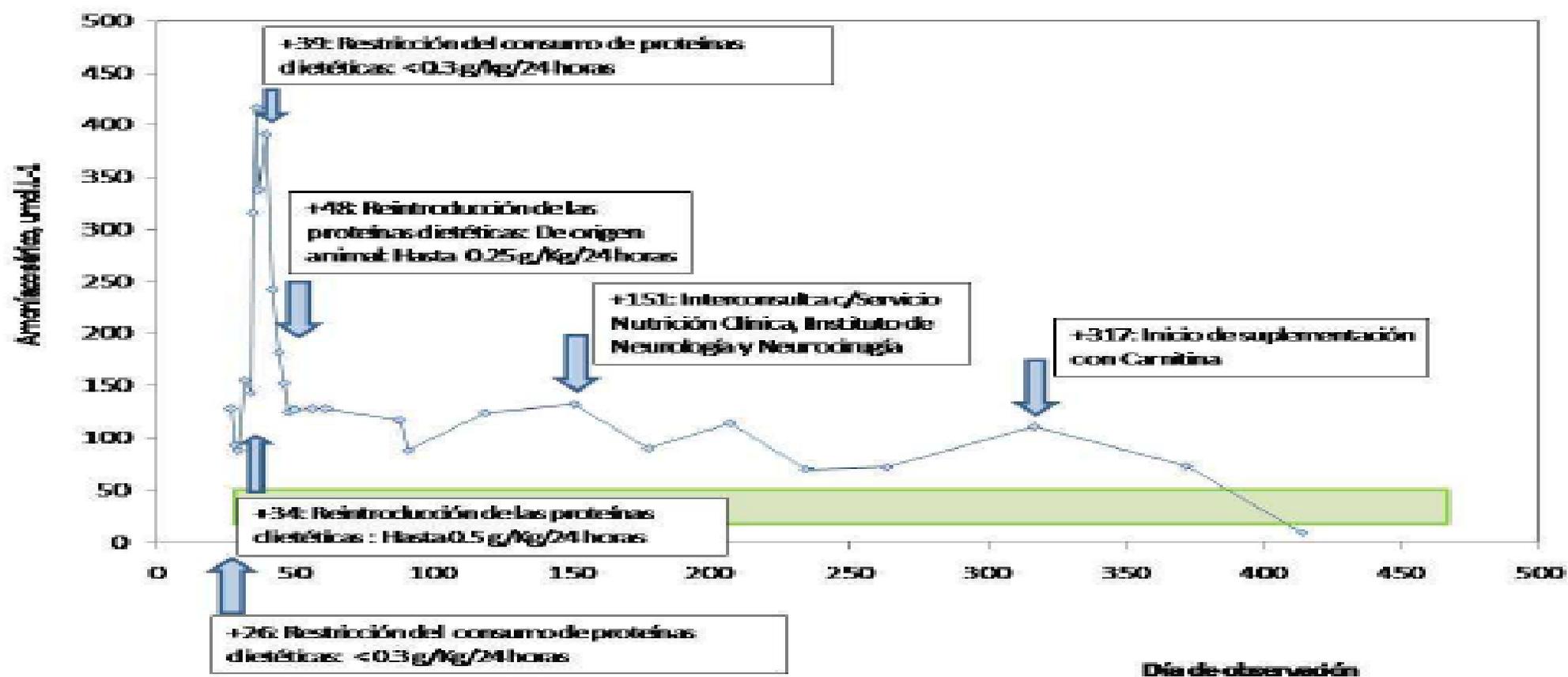
1 porc. de fruta natural
1 porc. de azúcar.

Comida:

1 porc. de arroz o pastas
½ porc. de carne
1 porc. de vianda
1 porc. de vegetales
2 porc. De azúcar

Notas: Para variar el menú, vea tabla de porciones.

Figura 1. Curso del amoníaco sérico en un paciente atendido por una encefalitis autoinmune. La presencia de convulsiones requirió el tratamiento con Valproato de sodio. Para más detalles: Consulte el texto de la presentación de caso.



CONCLUSIONES

- El conocimiento de aplicar la nutrición clínica a las enfermedades neuropedíatricas aportan una visión integral de como conducir la Atención Nutricional.
- La instauración de un Soporte Nutricional adecuado es determinante en la evolución de la enfermedad.
- Las restricciones dietéticas que se hagan en un paciente como éste deben ser revisadas continuamente a fin de prevenir la depleción de aminoácidos condicionalmente esenciales, y con ello, la perpetuación de la Hiperamonemia.
- La suplementación con L carnitina debería considerarse dentro de las intervenciones nutricionales de la hiperamonemia.

MUCHAS GRACIAS

marthabeatrizperezsantana@gmail.com