



VNIVERSITAT ID VALÈNCIA

Facultat de Medicina i Odontologia

**Departamento de Pediatría, Obstetricia y
Ginecología**

Programa de doctorado 3139 Medicina

TESIS DOCTORAL

**Seguimiento del crecimiento y estado de nutrición de
pacientes pediátricos con afectación neurológica
severa. Desarrollo de una aplicación informática
específica.**

Memoria para optar al grado de doctor presentada por:

Elena Crehuá Gaudiza

Licenciada en Medicina y Cirugía.

Especialista en Pediatría y sus áreas específicas.

Dirigida por:

Profesora Cecilia Martínez Costa

Profesora Caterina Calderón Garrido

Valencia, julio de 2017



Cecilia Martínez Costa, Doctora en Medicina y Profesora Titular del Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología de la Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia.

Caterina Calderón Garrido, Doctora en Psicología y Profesora Ayudante Doctor (lectora) del Departamento de Psicología Clínica y Psicobiología de la Facultad de Psicología de la Universidad de Barcelona.

CERTIFICAN:

Que el trabajo titulado **“Seguimiento del crecimiento y estado de nutrición de pacientes pediátricos con afectación neurológica severa. Desarrollo de una aplicación informática específica.”** ha sido realizado íntegramente por Elena Crehuá Gaudiza bajo nuestra supervisión. Dicho trabajo está concluido y, en nuestro criterio, reúne todos los méritos necesarios para optar al Grado de Doctor por la Universidad de Valencia.

Y para que así conste a los efectos oportunos, firmamos la presente certificación en Valencia a 14 de julio de 2017:

Fdo.

Cecilia Martínez Costa

Fdo.

Caterina Calderón Garrido

Agradecimientos...

En primer lugar, quiero agradecer sus esfuerzos a mis dos directoras de tesis. A Cecilia, por confiar en mí desde el principio e inculcarme el afán por investigar y por ser mejor. Muchas gracias por involucrarme en tus proyectos y enseñarme tanto. Siempre admiraré tu capacidad de trabajo infatigable sin perder nunca la sonrisa. A Caterina, gracias por ayudarme de forma incondicional y estar disponible siempre para mis dudas. Sin vosotras este trabajo no habría sido posible.

A Bea y a Paula, gracias por ayudarme con las encuestas dietéticas y por estar siempre dispuestas a ayudar.

A mis compañeros de los diferentes hospitales en los que he estado. De todos he aprendido algo y de cada uno de vosotros guardo un buen recuerdo. A mis compañeros actuales del Hospital Clínico, muchas gracias por recibirme con los brazos abiertos y hacerlo todo tan fácil. Espero que estemos muchos años juntos.

A mi familia. Gracias Juanjo por estar siempre a mi lado y soportar todas mis largas horas con el ordenador. Caminando juntos es todo más fácil. A mis hijos, Inés, Joan y Sara. Gracias por vuestra paciencia y perdonad todas las horas que os he robado de vuestro tiempo para dedicarlo al trabajo. A mi hermana Laura, la artista de la familia, que

ha hecho las ilustraciones. A mis padres. Soy lo que soy gracias a vosotros, muchas gracias por todo lo que me habéis enseñado y transmitido.

Y por último, gracias a las familias de los niños participantes en este estudio, por vuestro ejemplo diario de fortaleza y por colaborar desinteresadamente. Espero que este trabajo sirva para mejorar la atención a vuestros hijos.

*“Si quieres llegar rápido, camina solo.
Si quieres llegar lejos, camina acompañado.”*

Proverbio africano

ÍNDICE

1. Introducción	25
1.1 Prevalencia de trastornos nutricionales en niños con afectación neurológica severa	28
1.2 Fisiopatología de los trastornos nutricionales en niños con afectación neurológica grave	29
1.2.1 Factores no nutricionales	30
1.2.2 Factores nutricionales	31
1.2.2.1 Ingesta inapropiada de nutrientes	31
1.2.2.2 Disfunciones orales motoras	35
1.2.2.3 Incremento de pérdidas	36
1.2.2.4 Requerimientos energéticos alterados	36
1.3 Consecuencias de la desnutrición en niños con afectación neurológica grave	37
1.3.1 Impacto sobre el bienestar y la salud en general	37
1.3.2 Impacto sobre la utilización de los servicios de salud y participación social	38
1.3.3 Impacto en la salud ósea	40
1.4 Problemas frecuentemente asociados en los niños con afectación neurológica	40
1.4.1 Enfermedad por reflujo gastroesofágico	40
1.4.2 Disfagia	42

1.4.3 Aspiraciones pulmonares	47
1.4.4 Estreñimiento	48
1.4.5 Osteoporosis	49
1.5 Seguimiento nutricional de los niños con afectación neurológica grave	53
1.5.1 Cálculo de los requerimientos nutricionales	53
1.5.2 Valoración del estado nutricional en niños con enfermedades neurológicas	60
1.5.2.1 Anamnesis	62
1.5.2.2 Exploración clínica y antropométrica	65
1.5.2.2.1 Comparación con patrones de referencia	68
1.5.2.2.2 Categorización del estado nutricional	73
1.5.2.3 Exploraciones complementarias	75
1.5.2.3.1 Análisis de laboratorio	75
1.5.2.3.2 Técnicas de análisis de composición corporal	76
a) Bioimpedancia eléctrica (BIA)	77
b) Absorciometría de rayos X de doble energía (DXA)	77
1.6 Tratamiento nutricional en niños con afectación neurológica grave	78
1.6.1 Recomendaciones generales y para enriquecer los alimentos	78
1.6.2 Nutrición enteral oral	79

1.6.3 Nutrición enteral invasiva	81
1.7 Aspectos psicosociales	88
1.7.1 Aspectos psicosociales en el entorno familiar	88
1.7.2 Aspectos psicosociales en el cuidador principal	93
1.7.2.1 Impacto psicosocial de la gastrostomía en el paciente y sus cuidadores	96
1.7.3 Aspectos psicosociales en el niño/a	100
2. Hipótesis	103
3. Objetivos	107
3.1 Objetivo principal	109
3.2 Objetivos secundarios	109
4. Metodología	111
4.1 Diseño del estudio	113
4.2 Sujetos de estudio	114
4.2.1 Criterios de inclusión	114
4.2.2 Criterios de exclusión	114
4.3 Material	114
4.3.1 Encuesta dietética	114
4.3.2 Instrumental para valoración antropométrica	115
4.3.3 Sistema para clasificar la función motora del paciente	116

4.3.4 Cuestionarios para valorar la calidad de vida y aspectos psicológicos	119
4.3.4.1 Cuestionario sociodemográfico	119
4.3.4.2 Cuestionarios de valoración psicológica	120
4.4 Métodos	122
4.4.1 Anamnesis y evaluación clínica	122
4.4.2 Valoración dietética	124
4.4.3 Valoración antropométrica	125
4.4.3.1 Peso	125
4.4.3.2 Talla	125
4.4.3.3 Índice de masa corporal (IMC)	126
4.4.3.4 Perímetro cefálico	126
4.4.3.5 Perímetro braquial (PB)	126
4.4.3.6 Pliegues cutáneos	128
4.4.3.7 Medición de segmentos corporales	129
4.4.3.8 Interpretación de las medidas antropométricas	130
4.4.4 Evaluación hematológica y bioquímica	131
4.4.5 Evaluación de la densidad mineral ósea	132
4.4.6 Desarrollo de una aplicación informática específica	132
4.4.7 Análisis estadístico	133
4.4.8 Aspectos éticos / protección de los sujetos	134
4.4.8.1 Consideraciones generales	134
4.4.8.2 Hoja de información y formulario de	

consentimiento	135
4.4.8.3 Gestión de la base de datos: almacenamiento y custodia de los datos	135
5. Resultados	137
5.1 Características generales de la muestra	139
5.2 Características antropométricas	143
5.2.1 Valoración inicial	143
5.2.1.1 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según sean portadores o no de gastrostomía	145
5.2.1.2 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según el GMFCS	146
5.2.2 Evolución antropométrica a lo largo del seguimiento	147
5.3 Descripción del soporte nutricional	153
5.4 Análisis de la deglución	155
5.5 Análisis de la ingesta de nutrientes	158
5.5.1 Comparación de la ingesta entre pacientes con/sin gastrostomía y según el grado de afectación motora	164
5.5.2 Comparación de la ingesta de nuestros pacientes y los requerimientos energéticos calculados según la fórmula de Rieken	167
5.6 Resultados hematológicos y bioquímicos	169
5.7 Análisis de la densidad mineral ósea	173
5.8 Características psicosociales	176

5.8.1 Características sociodemográficas	176
5.8.1.1 Edad y género del cuidador que cumplimentó el cuestionario	176
5.8.1.2 Número de hijos	177
5.8.1.3 Formación académica de los cuidadores	177
5.8.1.4 Ocupación laboral de los cuidadores	178
5.8.1.5 Nivel socioeconómico (NSE) familiar	179
5.8.2 Características de los hijos de los cuidadores encuestados	179
5.8.2.1 Valoración de la función motora mediante el sistema de clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS)	179
5.8.2.2 Portadores de gastrostomía	180
5.8.2.3 Retraso mental severo	180
5.8.2.4 Hospitalizaciones	180
5.8.2.5 Discapacidad del paciente	180
5.8.3 Cuidador principal	181
5.8.3.1 <i>Brief Symptom Inventory</i> -BSI-18-	181
5.8.3.2 <i>Scale for Caregiving Self-Efficacy</i> – SCSE-	182
5.8.4 Contexto familiar	183
5.8.4.1 <i>Parenting Stress Index-Short Form</i> - PSI-SF-	183

5.8.4.2 <i>Impact-on-Family Scale –IOFS–</i>	184
5.9 Aplicación informática	185
5.9.1 Desarrollo funcional	186
5.9.1.1 Búsqueda / creación de pacientes	186
5.9.1.2 Datos generales	187
5.9.1.3 Registro de visitas	188
6. Discusión	193
6.1 Características generales de la muestra	195
6.2 Características antropométricas	198
6.2.1 Valoración inicial	200
6.2.1.1 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según sean portadores o no de gastrostomía	202
6.2.1.2 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según el GMFCS	203
6.2.2 Evolución antropométrica a lo largo del seguimiento	203
6.3 Descripción del soporte nutricional	203
6.4 Análisis de la deglución	206
6.5 Análisis de la ingesta de nutrientes	209
6.6 Resultados hematológicos y bioquímicos	213
6.7 Análisis de la densidad mineral ósea	214
6.8 Características psicosociales	219

6.8.1 Características sociodemográficas	219
6.8.2 Características de los hijos de los cuidadores encuestados	220
6.8.3 Cuidador principal	222
6.8.4 Contexto familiar	224
6.9 Aplicación informática	226
6.10 Limitaciones del estudio	227
7. Conclusiones	229
8. Bibliografía	235
9. Apéndice documental	261
ANEXO 1. Diagrama de flujo del estudio	263
ANEXO 2. Encuesta dietética	264
ANEXO 3. Hoja de información	266
ANEXO 4. Consentimiento informado	269
ANEXO 5. Cuestionarios psicosociales	270
ANEXO 6. Tabla de datos de ingesta calórica real de los pacientes estudiados y comparación con la calculada por Rieken	282

LISTA DE ABREVIATURAS

BIA	Bioimpedancia eléctrica
CAF	Coeficiente de actividad física
DE	Desviación estándar
DMO	Densidad mineral ósea
DOF	Disfagia orofaríngea
DRI	Dietary Reference Intakes
DXA	Absorciometría por rayos X de doble energía (<i>dual-energy x-ray absorptiometry</i>)
EDACS	<i>Eating and Drinking Ability Classification System</i>
ERGE	Enfermedad por reflujo gastroesofágico
GER	Gasto energético en reposo
GET	Gasto energético total
GMB	Gasto metabólico basal
GMFCS	<i>Gross Motor Function Classification System</i>
IBP	Inhibidores de la bomba de protones
IMC	Índice de masa corporal
LB	Longitud de brazo
LT	Longitud de tibia
NA	Nutrición artificial
NE	Nutrición enteral

NP	Nutrición parenteral
PB	Perímetro braquial
PCI	Parálisis cerebral infantil
PEG	Gastrostomía percutánea endoscópica
RGE	Reflujo gastroesofágico
TRI	Pliegue tricipital
SE	Pliegue subescapular
VED	Videoesndoscopia de la deglución
VF	Videofluoroscopia

LISTA DE TABLAS

Tabla 1	Principales estudios sobre ingesta dietética en niños con afectación neurológica	33
Tabla 2.	Síntomas y signos que deben hacer sospechar DOF	45
Tabla 3.	EDACS, sistema para clasificar la severidad del trastorno de la deglución	47
Tabla 4.	Cálculo de los requerimientos energéticos según Schofield	56
Tabla 5.	Cálculo de los requerimientos energéticos según las DRI	57
Tabla 6.	Coeficiente de actividad física (CAF) 3- 18 años según nivel de actividad física para niños normnutridos para el cálculo de las DRI	58
Tabla 7.	Cálculo de los requerimientos energéticos en niños con afectación neurológica	58
Tabla 8.	Recomendaciones de vitaminas y minerales según la Food and Nutrition Board, Institute of Medicine (DRI)	60
Tabla 9.	Preguntas clave para asesorar problemas de alimentación o deglución en niños con patología neurológica	64
Tabla 10.	Medidas antropométricas básicas	66
Tabla 11.	Diferentes estudios de asesoramiento nutricional con desarrollo de curvas específicas para pacientes con PCI	71

Tabla 12.	Cálculo del z score	72
Tabla 13.	Categorización del estado nutricional en niños y adolescentes según la OMS (ICD-11 modificado)	73
Tabla 14.	Ejemplos de cómo incrementar contenido energético y proteico de los alimentos	79
Tabla 15.	Módulos que se pueden utilizar para incrementar la densidad energética de las comidas	80
Tabla 16.	Indicaciones de soporte nutricional	82
Tabla 17.	Repercusiones psicológicas y sociales de la enfermedad neurológica severa infantil	92
Tabla 18.	Repercusiones psicosociales en el cuidador principal	95
Tabla 19.	Aspectos negativos y positivos de la gastrostomía percibidos por los padres	97
Tabla 20.	Sugerencias para apoyar a las familias	99
Tabla 21.	Clasificación de la función motora según el GMFCS	116
Tabla 22.	Criterios para el diagnóstico del retraso mental profundo	123
Tabla 23.	Ecuaciones para predecir la talla en niños con PCI de 0-12 años	126
Tabla 24.	Diagnóstico de los pacientes incluidos en el estudio	141

Tabla 25.	Principales características clínicas	143
Tabla 26.	Antropometría en la valoración inicial de los pacientes	144
Tabla 27.	Comparación de las características antropométricas según sean portadores o no de gastrostomía	146
Tabla 28.	Medidas antropométricas según el GMFCS	147
Tabla 29.	Descriptivo de la evolución antropométrica en los tres momentos	148
Tabla 30.	Resultados de la evolución antropométrica	149
Tabla 31.	Preguntas para asesorar problemas de deglución	156
Tabla 32.	Ingesta energética de los pacientes del estudio en relación a las DRI	158
Tabla 33.	Comparación de z score de datos antropométricos con la ingesta energética	160
Tabla 34.	Valores de ingesta energética, macronutrientes y principales micronutrientes	163
Tabla 35.	Comparación de los datos de la ingesta de pacientes portadores de gastrostomía y pacientes alimentados vía oral	165
Tabla 36.	Ingesta dietética según el grado de afectación motora	166

Tabla 37.	Comparación entre el GET calculado por Rieken y la ingesta energética real	168
Tabla 38.	Valores hematológicos	171
Tabla 39.	Análisis bioquímico	172
Tabla 40.	Relación entre el grado de afectación motora y el z score de DMO	173
Tabla 41.	Relación entre el antecedente de fracturas y el z score de DMO	174
Tabla 42.	Correlación de Pearson entre z score de DMO y otros factores	175
Tabla 43.	Análisis de regresión lineal para determinar la relación entre el z score de DMO y las variables analizadas	175

LISTA DE FIGURAS

Figura 1.	Factores que intervienen en el desarrollo de trastornos nutricionales en niños con enfermedad neurológica	30
Figura 2.	Fases de la deglución	43
Figura 3.	Interrelación entre gravedad neurológica, desnutrición y problemas de alimentación	44
Figura 4.	Criterios para realizar una evaluación de la deglución mediante VF o VED	46
Figura 5.	Neumonía por aspiración en paciente con PCI	48
Figura 6.	Factores que influyen en la salud ósea	50
Figura 7.	Ejemplo de densitometría ósea en un paciente pediátrico	52
Figura 8.	Componentes del gasto energético total del niño	55
Figura 9.	Definición y tipos de nutrición enteral	81
Figura 10.	Colocación de gastrostomía vía percutánea guiada por endoscopia mediante técnica de tracción (“pull-trough”)	84
Figura 11.	Botón de gastrostomía	85
Figura 12.	Guías para el manejo de las sondas nasogástricas y de las gastrostomías	86
Figura 13.	Algoritmo de intervención nutricional	87

Figura 14.	Factores que influyen en la salud y en la aparición de estrés en el cuidador	91
Figura 15.	Dimensiones de la calidad de vida	102
Figura 16.	Técnica de medición del PB	127
Figura 17.	Técnica de medición de pliegues tricipital y subescapular	128
Figura 18.	Medición de la LB	129
Figura 19.	Medición de la LT	130
Figura 20.	Distribución del número de pacientes por hospital y año	139
Figura 21.	Distribución de pacientes según la edad	140
Figura 22.	Grado de afectación motora de los pacientes del estudio	142
Figura 23.	Distribución de z score para peso, talla, IMC, PB, pliegue tricipital y pliegue subescapular al inicio	145
Figura 24.	Datos de la evolución antropométrica en z peso, z talla y z IMC	149
Figura 25.	Datos de la evolución antropométrica en z PB, z pliegue tricipital y z pliegue subescapular	150
Figura 26.	LT en los tres momentos	151
Figura 27.	Evolución de todas las mediciones de LT de los diferentes pacientes	151
Figura 28.	LB en los tres momentos	152

Figura 29.	Evolución de todas las mediciones de LB de los diferentes pacientes	152
Figura 30.	Tipo de alimentación	153
Figura 31.	Presencia de gastrostomía según el diagnóstico	154
Figura 32.	Análisis de los problemas de deglución según el GMFCS	157
Figura 33.	Media de la distribución de la ración calórica en macronutrientes	159
Figura 34.	Media de z score de peso según la ingesta energética	161
Figura 35.	Media de z score de PB según la ingesta energética	161
Figura 36.	Media de z score de pliegue tricipital según la ingesta energética	162
Figura 37.	Ingesta energética de los casos estudiados y comparación con el GET estimado por Rieken	169
Figura 38.	Cuidador principal que contestó los cuestionarios	176
Figura 39.	Número de hijos de las familias encuestadas	177
Figura 40.	Nivel de estudios de los padres	178
Figura 41.	Ocupación laboral de los cuidadores	178
Figura 42.	Nivel socioeconómico familiar	179
Figura 43.	Clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS)	180

Figura 44.	Puntuaciones en el Impact of Childhood Neurologic Disability Scale	181
Figura 45.	Puntuaciones en el Brief Symptom Inventory BSI-18	182
Figura 46.	Puntuaciones en la Scale for Caregiving Self-Efficacy –SCSE-	183
Figura 47.	Puntuaciones en el Parenting Stress Index	184
Figura 48.	Puntuaciones en el Impact on Family Scale IOFS	185
Figura 49.	Campo de búsqueda de pacientes	186
Figura 50.	Pantalla de datos generales de creación de nuevo paciente	187
Figura 51.	Pantalla que aparece tras registrar los datos generales	188
Figura 52.	Pantalla inicial de la primera visita	189
Figura 53.	Registro de datos antropométricos	190
Figura 54.	Gráficas que muestra el programa	191
Figura 55.	Eficacia y seguridad de la deglución	206
Figura 56.	Factores que afectan negativamente a la salud ósea en niños con discapacidad neurológica	218
Figura 57.	Factores que influyen en la percepción de la calidad de vida	222
Figura 58.	Logotipo de la aplicación informática NutrEN, nutrición en enfermedades neurológicas	226

1. INTRODUCCIÓN

1. INTRODUCCIÓN

La monitorización del crecimiento y del estado nutricional es un aspecto fundamental en los cuidados de salud de cualquier niño. Un crecimiento normal es un indicador de salud y bienestar, mientras que si éste es anormal puede indicar la presencia de una enfermedad, alteraciones nutricionales o situaciones adversas en el entorno del niño (1,2).

Los pacientes con enfermedades neurológicas severas con frecuencia presentan trastornos de la nutrición y del crecimiento de origen multifactorial, siendo estos más evidentes a mayores grados de afectación motora (3,4). En este grupo de pacientes se incluye un amplio espectro de enfermedades neurológicas con grave compromiso motor, y frecuentemente con gran afectación intelectual. Casi la mitad de estos niños presentan dificultades con la alimentación y problemas nutricionales, que en muchos casos están infradiagnosticados o se consideran de baja prioridad, siendo una importante fuente de estrés para estos niños y para sus cuidadores (3,5). En estos pacientes, la desnutrición y los trastornos del crecimiento pueden tener consecuencias adversas, que llevan a un peor estado de salud y afectan de forma negativa a la calidad de vida y al bienestar, tanto de los niños como de sus cuidadores o familiares (2,5). Por tanto, la atención al estado nutricional de estos niños debe ser una parte indispensable de su atención integral (3).

Hace años se aceptaba la desnutrición severa como algo intrínseco a este tipo de patologías, que se manifestaba con afectación del crecimiento lineal y disminución de la masa corporal y de los depósitos de grasa. Sin embargo, en las últimas décadas, los avances en diferentes campos y el seguimiento multidisciplinar adecuado -como las mejoras en la evaluación nutricional y en el tratamiento de los trastornos de la alimentación-, han hecho que mejore significativamente la evolución nutricional de estos pacientes, conduciéndoles a una mejor calidad de vida y a una disminución de las tasas de hospitalización (6,7). Hoy en día sabemos que la desnutrición en estos niños con frecuencia es corregible (8). Todo esto hace que nos replanteemos el seguimiento de estos pacientes e intentemos obtener los mejores resultados posibles a nivel de estado nutricional, pues sabemos que ello repercutirá positivamente en otras áreas, mejorando la calidad de vida tanto del niño como de sus cuidadores.

1.1 Prevalencia de trastornos nutricionales en niños con afectación neurológica severa

La prevalencia exacta de desnutrición, fallo de crecimiento o sobrepeso en niños con afectación neurológica es desconocida debido a la heterogeneidad de las enfermedades neurológicas (9). Las estimaciones están limitadas a trastornos concretos como parálisis cerebral infantil (PCI), mielodisplasia o síndrome de Rett. Se estima que la desnutrición puede afectar aproximadamente entre el 30 y el 50% de estos enfermos, incrementándose este porcentaje con la edad, presencia de menor coeficiente intelectual y mayor severidad de la afectación

neurológica (7,10,11). Aunque la mayor parte de estos niños tienen problemas de desnutrición, también se ha descrito que entre un 8 y un 14% pueden presentar sobrepeso (10,12,13).

Se estima que entre un 60 a un 90% de estos niños pueden presentar problemas de alimentación, según datos obtenidos de lo referido por los padres, de la observación o de estudios con videofluoroscopia (VF) (14).

1.2 Fisiopatología de los trastornos nutricionales en niños con afectación neurológica grave

Las alteraciones en el crecimiento y en la composición corporal de estos niños son el resultado de una serie de causas, algunas de las cuales pueden ser modificadas para mejorar el curso evolutivo (2).

Los mecanismos implicados en el desarrollo de trastornos nutricionales en los niños con enfermedad neurológica son múltiples, incluyendo factores nutricionales y factores no nutricionales (figura 1). Ambos factores parecen actuar sinérgicamente afectando al crecimiento en todas sus dimensiones, incluyendo el crecimiento lineal y la ganancia de peso, y llevando a una composición corporal alterada (disminución de masa muscular, masa grasa y densidad ósea) (2).

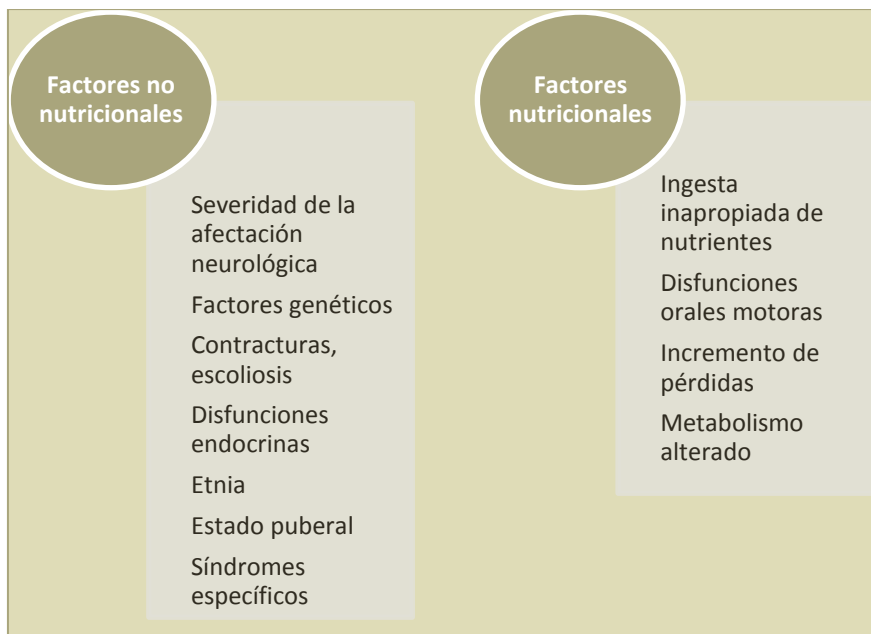


Figura 1. Factores que intervienen en el desarrollo de trastornos nutricionales en niños con enfermedad neurológica

1.2.1 Factores no nutricionales

Algunos de los factores que influyen en la fisiopatología de los trastornos nutricionales en estos niños son de carácter no nutricional.

La enfermedad neurológica por sí misma puede afectar al crecimiento, pues se ha visto que el fallo del crecimiento lineal se correlaciona con la severidad de la afectación neurológica, con la capacidad de deambulación y con la afectación cognitiva que presentan (15).

Los z scores para la talla se afectan más al avanzar la edad independientemente del estado nutricional, sugiriendo el efecto de otros factores con el paso del tiempo sobre este parámetro, como las contracturas o la escoliosis severa (16).

Otros factores no nutricionales que pueden afectar al crecimiento incluyen síndromes específicos, disfunciones endocrinas, influencia de la etnia, potencial genético y estado puberal (15).

1.2.2 Factores nutricionales

Los factores nutricionales que influyen en la aparición de trastornos de este tipo en estos niños incluyen la ingesta inapropiada de nutrientes, disfunciones orales motoras que dificultan la deglución, incremento de la pérdida de nutrientes y/o requerimientos energéticos alterados (10).

1.2.2.1 Ingesta inapropiada de nutrientes

La ingesta inapropiada de nutrientes en relación a las necesidades del niño es la principal causa de desnutrición, fallo de crecimiento o sobrepeso en niños con afectación neurológica.

Existen diferentes estudios que observan que el principal déficit nutricional en estos niños es energético, pues sólo en torno al 20% de ellos presentan una ingesta regular del 100% de los **requerimientos energéticos** estimados para su edad (17–21). Sin embargo, los requerimientos nutricionales de los niños con discapacidad neurológica son difíciles de estimar, y las referencias estándares para niños sanos podrían ser inapropiadas para este grupo de niños debido a su heterogeneidad, alteraciones en su composición corporal y menor actividad física en la mayor parte de casos (7,17). A pesar de ello, aunque existen otros factores no nutricionales, parece que en muchos casos una ingesta energética subóptima contribuye a la aparición de trastornos

Introducción

nutricionales en los niños con discapacidad neurológica (17). Esto se debe a que la tarea de alimentar a estos niños puede ser complicada y consumir una gran cantidad de tiempo, por lo que la cantidad de alimentos puede ser insuficiente para alcanzar las necesidades del niño. En estos casos, los padres o cuidadores pueden considerar la ingesta suficiente por la duración de la toma, cuando ésta ha sido insuficiente. En otros casos, los cuidadores sobreestiman las necesidades del niño y lo sobrealimentan, lo que puede conducir a un sobrepeso.

En la infancia y la adolescencia, una **ingesta proteica** adecuada es esencial para construir y reparar los tejidos y para el adecuado crecimiento y desarrollo. En estudios realizados, se ha visto que la ingesta proteica en este grupo de niños es normal (17). Respecto al porcentaje de **carbohidratos y lípidos** de la ingesta, algunos estudios muestran que son apropiados (17,18), mientras que otros muestran ingesta de carbohidratos por debajo de lo normal y de lípidos en exceso (22,23).

En relación a la ingesta de **micronutrientes**, se ha descrito que aproximadamente la mitad de los niños con discapacidad severa consumen menos del 81% de las ingestas recomendadas de cobre, hierro, magnesio y zinc, lo que está influenciado en gran parte por una dieta rica en leche y productos lácteos (17).

En la tabla 1 se resumen los principales estudios sobre ingesta dietética en estos pacientes.

Tabla 1. Principales estudios sobre ingesta dietética en niños con afectación neurológica

Autor. Año. País.	Población estudiada	Métodos	Principales hallazgos
Sullivan PB et al. 2000 Reino Unido (5)	Niños con PCI (edad 4,2-13,1 años) N= 271	Cuestionario incluyendo problemas de alimentación y gastrointestinales	56% presentan atragantamientos con la comida, 20% comidas estresantes, 28% comidas prolongadas.
Hillesund E. et al. 2007 Noruega (19)	Niños con PCI (edad 1,5-17 años) N= 36	Encuesta dietética de 4 días para asesorar ingesta de micronutrientes.	Es común la baja ingesta de hierro, folato, niacina, calcio, vitamina E y vitamina D, incluso en los que reciben suplementos nutricionales.
Kilpinen-Loisa P. et al. 2009 Finlandia (18)	Niños con discapacidad motora (edad 5-15,5 años). N= 54	Entrevista a los padres para asesorar problemas de alimentación. Encuesta dietética prospectiva de 3 días para asesorar ingesta.	El 20% presenta problemas de alimentación. Ingesta energética baja en el 57%. Baja ingesta de vitamina D en el 76%, baja ingesta de hierro en el 87%, pobre ingesta de fibra (en general la mitad de las recomendaciones)
Grammatikopoulou MG. et al. 2009 Grecia (20)	Niños con PCI (edad media 10,1±2,9) y sus hermanos sanos. N= 16	Encuesta dietética prospectiva de 3 días para asesorar ingesta.	Baja ingesta energética en niños con PCI, cubriendo el 74,6% de sus requerimientos. No diferencias en la distribución de los macronutrientes entre los niños con PCI y sanos. Niños con PCI tienen

Introducción

			ingestas más bajas de vitamina A, biotina, folato, vitamina K y cobre.
Calis EAC. et al. 2010 Holanda (21)	Niños con PCI y con discapacidad intelectual (edad media 10 años). N= 176	Encuesta dietética de 7 días para asesorar ingesta.	Baja ingesta de energía (62% de las recomendaciones), calcio, vitamina A, vitamina D, vitamina B6 y folato.
Walker JI. et al. 2012 Australia (24)	Niños con PCI (edad 1,5-4,3 años), N= 73 Niños con desarrollo normal (edad 3-4,5 años) N= 16	Encuesta dietética prospectiva de 3 días para asesorar ingesta.	No observan diferencias en la ingesta energética entre niños sanos y con PCI. En niños con PCI, los que no deambulan presentan menor ingesta energética. La composición de macronutrientes de la dieta fue similar en todos los niños. La ingesta proteica se encontraba por encima de las recomendaciones.
Lopes PAC. et al. 2013 Brasil (23)	Niños con PCI (edad 2-12,8 años). N= 90.	Entrevista a los padres para asesorar problemas de alimentación. Cuestionario de recuerdo de 24 h y de frecuencia de alimentos.	Ingesta baja en carbohidratos (52%), adecuada en proteínas (53%) y alta en grasas (43%). Ingesta energética por bajo de las recomendaciones en los niños de 9 a 13 años.
Sangermano M. et al. 2014 Italia (22)	Niños con retraso del desarrollo psicomotor (edad 2-15 años). N= 30.	Encuesta dietética prospectiva de 3 días para cuantificar ingesta calórica y de nutrientes.	Baja ingesta calórica en el 43,3% de los casos, con baja ingesta de carbohidratos y alta en grasas y proteínas.

Benfer KA. et al. 2015 Australia (25)	Niños con PCI (edad 18-36 meses). N= 99.	Encuesta dietética de 3 días para asesorar ingesta.	La ingesta energética de los niños disminuye conforme empeora la función motora. Los niños con peor función motora tienden a recibir mayor proporción de su ingesta energética en forma de líquidos.
---	---	---	--

1.2.2.2 Disfunciones orales motoras

Las disfunciones motoras orales ocurren con frecuencia en este tipo de pacientes, y muchas veces estas dificultades de alimentación preceden al diagnóstico del problema neurológico (26). Entre ellas destacan: succión débil, dificultades en la lactancia, problemas en la introducción de la alimentación sólida, dificultad para ingerir líquidos, tos o atragantamientos con las comidas... La disfunción oral motora es uno de los factores principales en el desarrollo de la desnutrición en estos niños, y normalmente se correlaciona con la severidad de la afectación neurológica (27).

Muchos de estos niños son totalmente dependientes de un cuidador para alimentarse, y en muchas ocasiones el tiempo para alimentarlos es superior en comparación a los niños sin afectación neurológica. Los padres o cuidadores con frecuencia perciben el momento de las comidas como estresante, y como hemos comentado previamente, en algunos casos es difícil que consigan que el ingreso calórico sea el adecuado.

1.2.2.3 Incremento de pérdidas

Una proporción considerable de estos niños presentan reflujo gastroesofágico (RGE), asociando vómitos frecuentes y regurgitaciones, lo que puede causar un aumento de las pérdidas calóricas. La esofagitis por reflujo puede causar malestar y molestias que conduzcan a rechazar la ingesta (15).

1.2.2.4 Requerimientos energéticos alterados

Los niños con afectación neurológica con frecuencia presentan requerimientos energéticos alterados, siendo esto un determinante importante de su estado nutricional. Estos requerimientos son diferentes de los de los niños sanos debido a la influencia de múltiples factores que alteran su gasto energético, como su estado motor y capacidad de deambulación, la presencia de movimientos anormales y su tono muscular (9).

Algunos de estos pacientes tienen requerimientos energéticos aumentados por presentar hipertonía, movimientos atetoides, convulsiones... por lo que pueden precisar un incremento de las calorías (28). Esto también ocurre en los niños con diplejía o hemiplejía moderada capaces de deambular, que con frecuencia requieren más calorías que los niños sin patología para llevar a cabo las actividades diarias (15). La participación en actividades físicas, como la asistencia a rehabilitación, puede incrementar los requerimientos energéticos de estos niños y debe considerarse a la hora de estimar sus necesidades energéticas (7,29). A ello hay que sumar el incremento del gasto energético por episodios repetidos de infecciones respiratorias.

Otros niños con problemas neurológicos en algunas ocasiones tienen menores requerimientos energéticos que los niños de su misma edad sin problemas, y estas diferencias aumentan a mayor severidad de la afectación motora (29,30). Esto ocurre en los niños hipotónicos o con escasa movilidad, pues tienen menor gasto metabólico basal (en relación a su menor masa corporal y por la adaptación a la desnutrición crónica) y también menor actividad física (31,32). Se ha descrito que los requerimientos energéticos de niños y adolescentes con PCI severa que utilizan silla de ruedas para moverse son entre un 60-70% de los requerimientos de los niños sanos (29,32).

1.3 Consecuencias de la desnutrición en niños con afectación neurológica grave

Como hemos comentado, el papel de la nutrición es fundamental para mejorar el estado de salud y de bienestar en los niños con patología neurológica. Los efectos nocivos de la desnutrición sobre diferentes áreas son muy amplios, y pueden ser especialmente devastadores durante el desarrollo temprano. Diferentes investigaciones han estudiado la relación de los trastornos del crecimiento y nutrición en estos niños con la utilización de los servicios de salud, la participación en las actividades sociales y educativas, la afectación motora, la expectativa de vida y la salud ósea (2).

1.3.1 Impacto sobre el bienestar y la salud en general

Una de las principales consecuencias de la desnutrición en la infancia es la **afectación del crecimiento lineal**.

Introducción

La desnutrición también conduce a una **disminución de la fuerza muscular**, lo que produce mayor grado de afectación motora y afecta al sistema respiratorio, reduciendo la efectividad del reflejo de la tos y predisponiendo a aspiraciones pulmonares y neumonías (33).

Otra de las consecuencias adversas es la **alteración del sistema inmune**, lo que incrementa la susceptibilidad a infecciones, que en estos niños sobre todo son a nivel respiratorio y del tracto urinario. La desnutrición también produce **retraso en la curación de las heridas y úlceras**, (5) lo que es importante en estos pacientes que muchas veces presentan úlceras de decúbito por la inmovilidad.

Las **consecuencias a nivel neurológico** incluyen disminución del crecimiento cerebral, aumento del retraso cognitivo y alteraciones conductuales, con posible empeoramiento de su daño neurológico existente (2). La desnutrición crónica se ha asociado con un incremento de la irritabilidad y un descenso de la motivación y de la energía para realizar actividades no esenciales como el juego o la rehabilitación (11). Cuando mejora el estado nutricional, se ha observado que el desarrollo mejora significativamente, siendo mayores los beneficios si el tratamiento nutricional se inicia de forma precoz (8).

También se ha observado que la desnutrición incrementa la severidad del **RGE** y aumenta el riesgo de **complicaciones postoperatorias** tras cirugía (2).

1.3.2 Impacto en la utilización de los servicios de salud y participación social

Existen diferentes investigaciones sobre el impacto del crecimiento y el estado nutricional en diferentes ámbitos, especialmente en la

Introducción

utilización de los servicios sanitarios y en la participación en actividades sociales.

Samson-Fang et al. (2002) evaluaron 235 niños con PCI moderada-severa, estudiando la relación entre el estado nutricional, determinado mediante medidas de composición corporal, y marcadores de salud general, utilización de los servicios de salud y participación social. Observaron una correlación entre el estado nutricional y el estado de salud: los niños con pliegue tricipital y perímetro braquial por debajo del percentil 5 obtenían peores resultados globales en el cuestionario de salud infantil. Además, el z score de pliegue tricipital se correlacionaba de forma significativa con la utilización de los servicios de salud y con la participación de los niños en las actividades habituales de forma que, a menor pliegue, mayor uso de los servicios de salud y menor actividad. También encontraron correlaciones similares con otros indicadores nutricionales, como el perímetro braquial y el pliegue subescapular. Este estudio fue el primero en documentar una relación entre el estado nutricional, catalogado mediante antropometría, y la utilización de los servicios de salud y participación social (34).

Stevenson et al. (2006) realizaron un estudio multicéntrico en el que incluyeron 273 niños con PCI con afectación moderada o severa. Recogen medidas antropométricas incluyendo peso, longitud de la tibia, longitud del brazo, perímetro braquial y pliegues tricipital y subescapular. Con estos datos desarrollaron unas curvas específicas para estos parámetros de crecimiento y mediante un análisis estadístico tipo clúster clasificaron a los niños en tres grupos basándose en los z scores de estos 6 parámetros. Observaron que los niños incluidos en el grupo con mejores parámetros de crecimiento utilizaron menos días los servicios de salud y

perdieron menos días de sus actividades habituales que los clasificados en el grupo con peores parámetros de crecimiento (1).

1.3.3 Impacto en la salud ósea

La salud ósea es un aspecto fundamental del crecimiento de los niños con patología neurológica. Además de un pobre crecimiento lineal, los niños con afectación moderada o severa con frecuencia presentan **fracturas patológicas** debido a una pobre mineralización ósea (1). Se ha observado que entre los factores que afectan a la densidad mineral ósea (DMO) están el peso, el estado nutricional (35–37), el grado de afectación motora, así como las fuerzas de carga de peso, la adecuada ingesta de calcio y niveles adecuados de vitamina D. Otros factores que influyen en este sentido son la edad y la presencia de disfunción oral motora (que produce dificultades en la alimentación y por tanto contribuye a empeorar el estado nutricional) (37).

Por tanto, optimizar el crecimiento óseo en estos niños es un aspecto importante dentro de los cuidados encaminados a mejorar su estado de salud (2).

1.4 Problemas frecuentemente asociados en los niños con afectación neurológica

1.4.1 Enfermedad por reflujo gastroesofágico

La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) ocurre cuando el ácido del estómago refluye con frecuencia en el esófago, lo que suele percibirse como sensación de ardor a nivel retroesternal. Las

Introducción

consecuencias de esta exposición anormal al ácido, si no se tratan, pueden ser importantes (38).

La ERGE afecta a una amplia proporción de los pacientes con enfermedad neurológica, aunque la prevalencia real es desconocida. **Factores** que contribuyen a la presencia de ERGE en estos niños son la postura en supino prolongada, el incremento de la presión intraabdominal secundario a la espasticidad y la escoliosis y en algunos casos la coexistencia de una hernia hiatal y de estreñimiento pertinaz. Sin embargo, la principal causa se piensa que puede ser la disfunción del sistema nervioso central de estos pacientes, siendo el RGE probablemente una consecuencia de la dismotilidad generalizada del tracto digestivo (7). También se puede observar en algunos casos retraso en el vaciamiento gástrico (39).

Las dificultades que presentan estos pacientes para expresarse dificultan su **diagnóstico clínico**, siendo necesario sospecharlo cuando los cuidadores relaten irritabilidad injustificada, rechazo de la alimentación, hipersalivación, distonías o hipertonías del cuello y cara. Otros signos indirectos son las erosiones dentales, la anemia ferropénica o la hipoproteïnemia. También debemos sospecharlo en aquellos que muestren desnutrición o complicaciones respiratorias como apnea, asma, tos crónica e infecciones respiratorias de repetición (40).

Las consecuencias de este problema son los vómitos frecuentes -que aumentan las pérdidas de nutrientes-, la esofagitis por reflujo -que puede llevar a su vez a rechazar la alimentación-, y aspiraciones pulmonares de contenido gástrico. La ERGE también puede producir hematemesis hasta en un 10-20% de los pacientes (41).

Para el **diagnóstico** del RGE se requiere una pHmetría de 24 horas, que nos permitirá cuantificar no sólo la cantidad y severidad de los episodios de reflujo, sino también establecer su relación temporal con otros síntomas extradigestivos. Una de las principales limitaciones de la pHmetría es su dificultad para reconocer los reflujos alcalinos, que en los pacientes discapacitados -dada la alimentación que reciben- puede llegar hasta el 50–90%. En estos casos, la impedanciometría intraluminal multicanal podría resolver este problema (40). En el caso de sospecha de esofagitis, será necesario realizar una endoscopia digestiva alta con biopsias para evaluar la mucosa esofágica y la presencia de posibles complicaciones (7).

La ERGE debe ser **tratada** enérgicamente con inhibidores de la bomba de protones (IBP) o bloqueantes de los receptores H₂, siendo los procinéticos útiles en algunas ocasiones. El baclofeno es un agonista del receptor GABA β que administrado en pacientes discapacitados con ERGE ha demostrado disminuir la frecuencia de los vómitos y el total de reflujos ácidos. Este fármaco puede ser muy útil, ya que es utilizado con frecuencia en este tipo de pacientes como relajante muscular (42). Algunos casos severos que no responden al tratamiento médico pueden ser susceptibles de tratamiento quirúrgico mediante una técnica antirreflujo, siendo la técnica más usada la funduplicatura de Nissen (7,15).

1.4.2 Disfagia

La disfagia ocurre por la afectación de una de las fases involucradas en el proceso de la deglución: fase oral, faríngea o esofágica (figura 2).

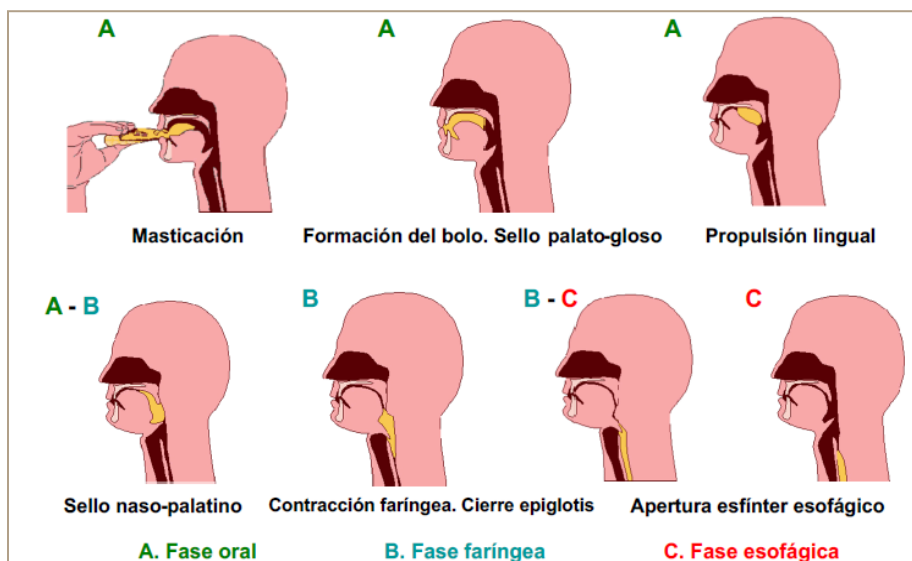


Figura 2. Fases de la deglución (43)

La disfagia orofaríngea (DOF) incluye la afectación de las fases oral y faríngea de la deglución, siendo frecuente en pacientes con enfermedad neurológica. Su prevalencia exacta en estos niños es difícil de determinar, variando según la metodología empleada para su diagnóstico. Se ha visto que puede afectar hasta a un 90% de los niños con afectación neurológica severa, siendo uno de los principales factores que contribuyen a la desnutrición, como se ha comentado previamente (9,26). En general, la severidad de la DOF se suele correlacionar con la severidad de la afectación motora que presentan los pacientes, (44,45) aunque se puede presentar en cualquier nivel de afectación motora (46). Esto nos obliga a una actitud proactiva en estos niños para detectar a los pacientes que presenten este trastorno, ya que tienen mayor riesgo de problemas de alimentación, de trastornos nutricionales y de compromiso respiratorio (figura 3) (44).



Figura 3. Interrelación entre gravedad neurológica, desnutrición y problemas de alimentación

La DOF se puede manifestar como estrés durante las comidas (incluyendo tos, atragantamientos y rechazo de la comida), problemas respiratorios recurrentes relacionados con aspiraciones pulmonares y fallo de medro (tabla 2) (7).

Tabla 2. Síntomas y signos que deben hacer sospechar DOF

-Tos/atragantamiento	-Fatiga
-Degluciones fraccionadas/múltiples	-Estridor
-Tomas prolongadas	-Regurgitación nasal
-“Gorgoteo” en la faringe	-Residuos orales
-Estornudos tras las tomas	-Sudoración con las comidas
-Sensación de “stop” en la garganta	-Tos crónica
-Cambios en la tonalidad de la voz	-Náuseas
-Incoordinación entre succión y deglución	-Apneas
	-Pérdida de peso progresiva
	-Cambios de color facial con la comida
	-Infecciones respiratorias frecuentes

Para investigar la presencia de DOF debemos realizar una anamnesis dirigida, siendo también útil la **observación del niño durante una comida** y la realización de determinadas exploraciones complementarias, como la VF o la videoendoscopia de la deglución (VED). La VF nos proporciona una visualización dinámica de la fase oral, faríngea y esofágica superior de la deglución. Mediante la VED podemos visualizar de forma directa algunos aspectos de la fase faríngea de la deglución (47). En la figura 4 se muestran los criterios para solicitar un estudio de la deglución.

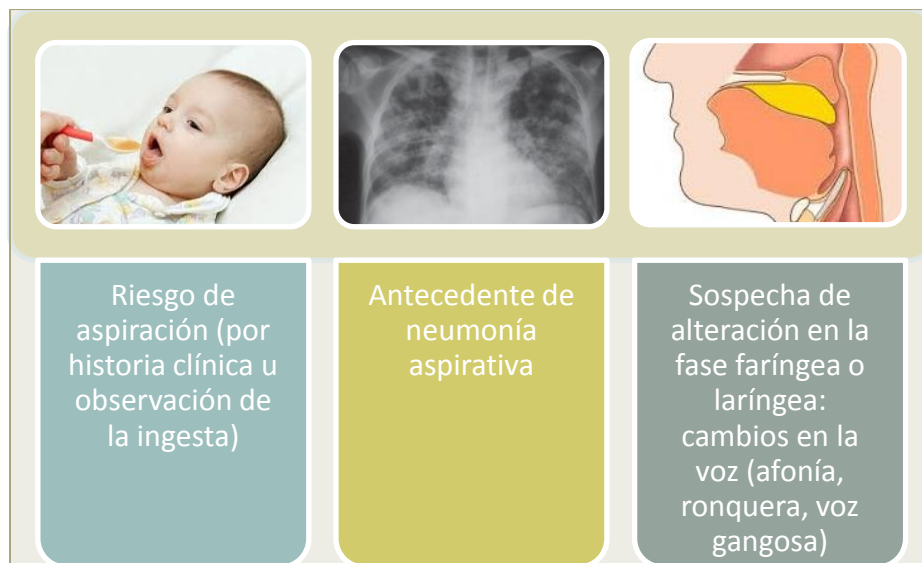


Figura 4. Criterios para realizar una evaluación de la deglución mediante VF o VED. Modificado de (47).

Respecto al tratamiento, el primer paso son las modificaciones de la textura de los alimentos. Con frecuencia, los niños con enfermedades neurológicas presentan más problemas con la ingesta de líquidos que con los sólidos, por lo que se puede recurrir al uso de productos espesantes (7).

Existen algunos scores para clasificar la severidad de la DOF, que se podrían utilizar de forma complementaria a la escala de afectación motora *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS), ya que ésta no siempre se correlaciona con la presencia de DOF y algunos pacientes con bajo grado de afectación motora ya pueden presentar signos de DOF. Ponemos como ejemplo el EDACS (*Eating and Drinking Ability Classification System*), que intenta clasificar la afectación de la deglución de forma similar a la clasificación de la afectación motora por el GMFCS (ver tabla 3) (46).

Tabla 3. EDACS, sistema para clasificar la severidad del trastorno de la deglución. Modificado de (46).

Nivel I	Come y bebe con seguridad y eficiencia.
Nivel II	Come y bebe con seguridad, pero con algunas limitaciones de eficiencia.
Nivel III	Come y bebe con algunas limitaciones de seguridad; puede haber limitaciones de eficiencia.
Nivel IV	Come y bebe con limitaciones significativas de seguridad.
Nivel V	Incapaz de comer o beber con seguridad, se debe considerar alimentación por sonda.

1.4.3 Aspiraciones pulmonares

Las aspiraciones pulmonares con frecuencia son la consecuencia de las disfunciones de la deglución que se observan en muchos de estos niños, con aspiración de saliva, de comida o de contenido gástrico en pacientes que presentan RGE. Esto origina síntomas respiratorios que en ocasiones son difíciles de diferenciar de los síntomas producidos por procesos infecciosos de las vías respiratorias (15). Estos procesos condicionan ingresos de repetición y múltiples terapias antibióticas (figura 5), que pueden deteriorar considerablemente el estado de nutrición. Cuando estos procesos se hacen frecuentes hay que explorar siempre la posibilidad de DOF y valorar la necesidad de implantación de gastrostomía.

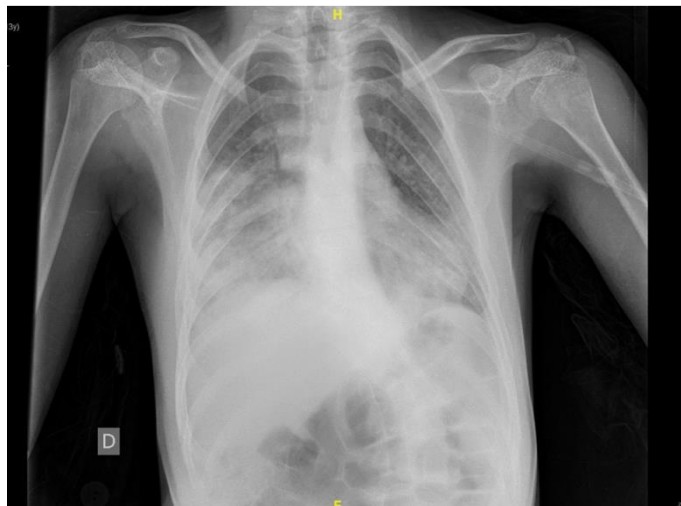


Figura 5. Neumonía por aspiración en paciente con PCI

1.4.4 Estreñimiento

El estreñimiento crónico es frecuente en los niños con discapacidad neurológica, siendo su prevalencia según las series publicadas entre el 25 y más del 50% (39).

Son múltiples los factores que facilitan el estreñimiento en estos pacientes. Uno de los más importantes son las alteraciones en la motilidad intestinal asociadas a las lesiones neurológicas que afectan a todo el colon. Diferentes estudios han demostrado una hipomotilidad del colon proximal en pacientes discapacitados con estreñimiento, comparados con discapacitados no estreñidos y con niños con estreñimiento funcional no discapacitados (40). Otros factores que influyen en el estreñimiento de estos pacientes son la inmovilidad prolongada, la ausencia de postura erecta para defecar, las alteraciones óseas como la escoliosis, la hipotonía, factores dietéticos como la escasa

Introducción

ingesta de fibra o líquidos y el uso de fármacos como anticonvulsivos, opioides y antihistamínicos (39,48).

Por todo ello, un número significativo de niños con afectación neurológica precisan medicación laxante de forma crónica. En general, el tratamiento del estreñimiento no difiere del de los niños sin discapacidad salvo que hay que tomar precauciones a la hora de tratar estos pacientes: por un lado hay que restringir el uso de aceites minerales tipo parafina, ya que se han descrito casos de neumonía lipoidea por aspiración de dicha sustancia, y por otra parte se debe limitar la limpieza intestinal con altas dosis de polietilenglicol en los pacientes con RGE con pobre protección de la vía aérea, ya que la aspiración de este contenido hipertónico al pulmón puede ser fatal (39,40). En algunos casos extremos, cuando el tratamiento médico falla, puede ser necesario recurrir a una técnica quirúrgica como la apendicostomía continente y aplicación de enemas anterógrados desde el ciego (técnica descrita por Malone) (7,49).

1.4.5 Osteoporosis

La osteoporosis se caracteriza por una DMO baja y deterioro de la microestructura ósea, lo que incrementa la fragilidad ósea y predispone a fracturas (50). Para el diagnóstico de osteoporosis en niños y adolescentes nos basaremos en los **criterios de la *International Society for Clinical Densitometry (ISCD)***, revisados en 2013, que contemplan dos opciones:

- a) Presencia de disminución de DMO (z score menor o igual de -2 ajustado por edad y sexo) junto con el antecedente de una o más fracturas clínicamente significativas (definido como dos o más

Introducción

fracturas de huesos largos a la edad de 10 años o 3 o más fracturas a cualquier edad), o bien

b) una o más fracturas vertebrales en ausencia de traumatismo de alta energía o enfermedad local, independientemente de la DMO (51).

La salud ósea está determinada tanto por factores intrínsecos como por factores extrínsecos (figura 6). Entre los **factores intrínsecos** se incluyen el sexo, la carga genética y las características étnicas. Dentro de los **factores extrínsecos** que pueden afectar a la salud ósea se incluyen el peso corporal y las fuerzas de carga de peso, la adecuada ingesta de calcio, niveles adecuados de vitamina D -que es fundamental para una adecuada absorción del calcio de la dieta (obtenida mediante la dieta o mediante la síntesis endógena a partir de metabolitos en presencia de luz solar)- y la presencia de enfermedades crónicas, cuyos efectos negativos sobre la salud ósea se pueden ver aumentados por el efecto de una mala nutrición, una disminución de la actividad física y la ingesta de medicaciones (52).



Figura 6. Factores que influyen en la salud ósea. Modificado de (52).

La acumulación y el mantenimiento de la sustancia ósea son resultado de un proceso continuo de formación, fundamentalmente por intervención de los osteoblastos, y de resorción, mediada por los osteoclastos. Durante la infancia y la adolescencia, predomina el proceso de formación, lo que genera aumento neto de la masa y del tamaño óseo (52), por lo que se suele alcanzar el pico de masa ósea sobre los 25 años de edad. Si existen factores que impiden que se alcance el pico de masa ósea, esto puede asociarse con osteoporosis e incremento de fracturas de forma posterior en la vida (53).

Por todo ello, los problemas óseos son frecuentes en los pacientes con patología neurológica, pues presentan diferentes factores que afectan negativamente la DMO, como la inmovilización, desnutrición, ingesta insuficiente de calcio, escasa exposición solar -y por tanto déficit de vitamina D- y tratamiento con anticonvulsivantes –que aceleran el catabolismo de la vitamina D-. Todo ello hace que sean frecuentes las fracturas tras mínimos traumatismos, siendo la localización más frecuente el fémur. Las fracturas repetidas producen una importante morbilidad y afectan de forma negativa a la calidad de vida de estos niños (37,50).

Debido a todos estos factores de riesgo, debemos considerar en estos pacientes la **evaluación del estado de salud ósea**, pues podremos identificar los niños que se podrán beneficiar de intervenciones para disminuir su elevado riesgo de fracturas (51). Dentro de los métodos disponibles, la absorciometría por rayos X de doble energía (*dual-energy x-ray absorptiometry*, DXA) es el método preferido. La tecnología de la DXA mide la transmisión de rayos X de dos energías fotónicas diferentes a través del cuerpo. La atenuación de estas energías transmitidas depende de la composición de los tejidos a través de los cuales pasa el rayo. Un

Introducción

detector mide la energía que sale del cuerpo, y se informan los valores de contenido mineral óseo (contenido de calcio de una región ósea específica medido en gramos de hidroxapatita) y de DMO (contenido mineral óseo por área para una región ósea específica, medido en gramos de hidroxapatita por cm^2 de región ósea) (52). Estos valores deben compararse con los niveles de referencia para su edad y sexo (z-score). En la figura 7 se muestra un ejemplo de exploración de la DMO.

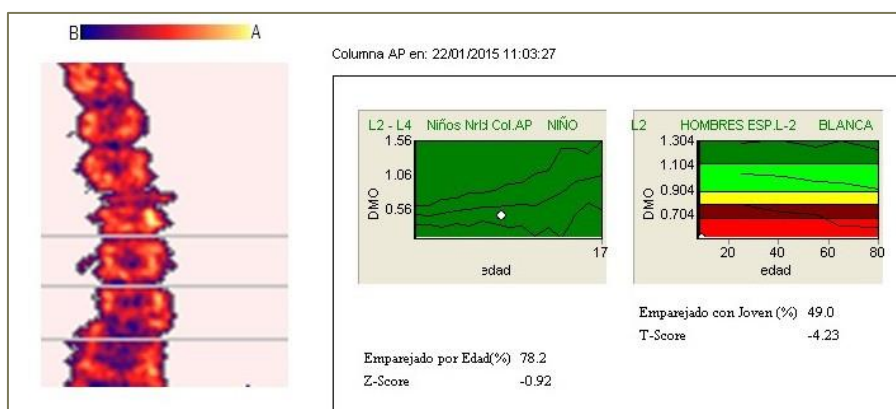


Figura 7. Ejemplo de densitometría ósea en un paciente pediátrico

Respecto al **tratamiento** de la osteoporosis infantil, el principal objetivo es la prevención de las fracturas (50). Existen múltiples medidas que han demostrado mejorar la salud ósea, como minimizar tratamientos osteotóxicos, aumentar la exposición solar y el ejercicio que soporta peso, así como una adecuada nutrición. La suplementación con vitamina D y calcio ha sido propuesta como medida favorecedora del hueso, aunque sus efectos e indicaciones no están absolutamente claros (54). En algunos niños se han usado bifosfonatos con buenos resultados (15,55,56).

En el seguimiento de los pacientes con patología neurológica, debemos prevenir la aparición de osteoporosis eliminando o minimizando

los factores de riesgo conocidos: evitar fármacos que afectan a la DMO o minimizar la dosis, recomendar la exposición solar, asegurarse de una adecuada ingesta de calcio y vitamina D en la dieta y recomendar la actividad física regular (56).

1.5 Seguimiento nutricional de los niños con afectación neurológica grave

La vigilancia nutricional debe formar parte del cuidado integral de estos pacientes porque una intervención adecuada, no sólo mejora el estado de nutrición y desarrollo de estos niños, sino que también va a disminuir de forma considerable comorbilidades asociadas, como las infecciones pulmonares graves que muchas veces comprometen seriamente su evolución clínica. Otros beneficios comprenden la mejora del tono muscular y con ello, la mejor incorporación a centros escolares de atención especializada donde van a recibir un tratamiento integral rehabilitador. Por tanto, esta atención nutricional contribuye de forma sustancial a mejorar la calidad de vida del niño y de los que lo atienden (8,15,57).

En los últimos 20 años se ha observado un aumento de la expectativa de vida en los niños con discapacidad neurológica severa. Esta mejoría puede ser debida a múltiples factores, incluyendo el mejor soporte nutricional (2).

1.5.1 Cálculo de los requerimientos nutricionales

Antes de iniciar cualquier intervención nutricional, debemos establecer los requerimientos nutricionales (29). Como hemos visto previamente, las

Introducción

necesidades calóricas y de nutrientes específicos del niño con discapacidad neurológica pueden diferir de las establecidas por las DRI (Dietary Reference Intakes -Institute of Medicine-) y la OMS para el niño sano (14,58).

Todavía no existe un 'gold standard' para el manejo de la alimentación, crecimiento y nutrición de estos pacientes. Como se ha comentado en el apartado de fisiopatología de los trastornos nutricionales, la mayor parte de niños con patología neurológica grave tienen menores requerimientos de energía que los niños sanos, con mayores diferencias cuanto mayor grado de afectación motora. Esto es debido a la influencia de diferentes factores que alteran su gasto energético, como la ausencia de deambulación, las características de la afectación motora (tipo, distribución y severidad), la presencia de movimientos anormales (coreoatetosis, distonía) y el tono muscular (hipertonía, hipotonía). Sin embargo, algunos niños con afectación neurológica pueden presentar requerimientos similares a los de niños sanos o incluso aumentados, debido a la presencia de movimientos involuntarios en reposo o a hipertonías importantes (9).

Los requerimientos energéticos diarios basados en el gasto energético total (GET) engloban el gasto energético basal o gasto metabólico basal (GMB), la actividad física, el efecto termogénico de los alimentos y el crecimiento (figura 8). La actividad física es el componente más variable del GET (59).

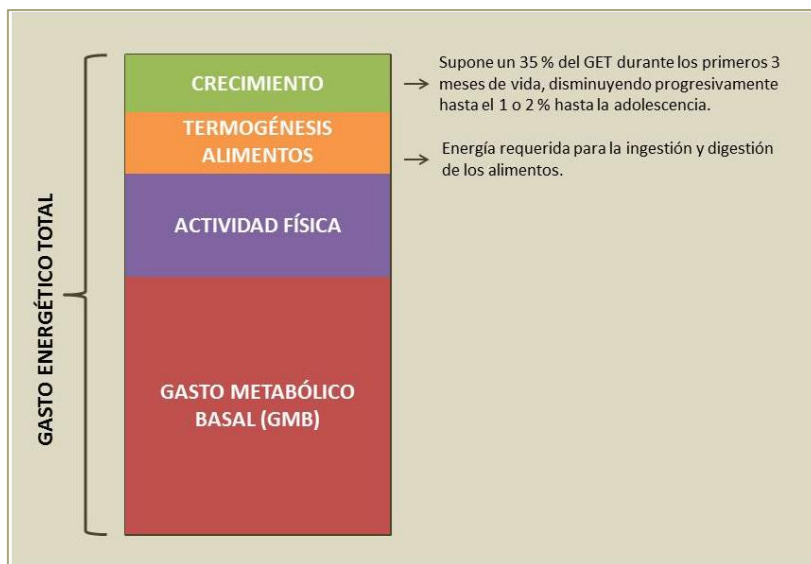


Figura 8. Componentes del gasto energético total del niño

La estimación de los **requerimientos energéticos** es importante para una adecuada intervención nutricional, para poder calcular la ingesta calórica óptima. En niños sin discapacidad se han desarrollado ecuaciones predictivas para estimar estos requerimientos (OMS, DRI, Schofield) (60,61). Sin embargo, estas ecuaciones -que se basan en el sexo, la edad y el peso- tienden a sobreestimar los requerimientos energéticos en niños con discapacidad neurológica severa. Por ello, se han propuesto algunas ecuaciones modificadas adaptadas a niños con PCI que en algunos casos podrían ser de utilidad. La primera ecuación fue desarrollada por Krick et al. en 1992 (28), y más recientemente Rieken et al. (30) ha desarrollado dos ecuaciones para aplicar en escolares con PCI severa no ambulantes. Una de ellas requiere el cálculo del gasto energético en reposo (GER) mediante la ecuación de Schofield (61), y la otra ecuación utiliza múltiples mediciones del agua corporal total. A partir de estas ecuaciones basales, cada ecuación estima el GET con correcciones para diferentes

Introducción

niveles de actividad física, grado de afectación motora (GMFCS) y un factor de corrección general para la existencia de PCI (30).

Sin embargo, por el momento no existe un método aceptado para estimar los requerimientos de energía en este tipo de pacientes (62).

En las siguientes tablas (4 y 5) se resumen los cálculos de las necesidades energéticas según Schofield y según DRI.

Tabla 4. Cálculo de los requerimientos energéticos según Schofield (61)

Varones	
< 3 años	$(0,0007 \times P) + (6,349 \times A) - 2,584$
3-10 años	$(0,082 \times P) + (0,545 \times A) \times 1,736$
11-18 años	$(0,068 \times P) + (0,574 \times A) + 2,157$
Mujeres	
< 3 años	$(0,068 \times P) + (4,281 \times A) - 1,730$
3-10 años	$(0,071 \times P) + (0,677 \times A) \times 1,553$
11-18 años	$(0,035 \times P) + (1,9484 \times A) + 0,837$

P: peso, A: altura

Tabla 5. Cálculo de los requerimientos energéticos según las DRI (63)

0-3 meses	$[89 \times \text{peso (kg)} - 100] + 175 \text{ kcal}$
4-6 meses	$[89 \times \text{peso (kg)} - 100] + 56 \text{ kcal}$
7-12 meses	$[89 \times \text{peso (kg)} - 100] + 22 \text{ kcal}$
13-36 meses	$[89 \times \text{peso (kg)} - 100] + 20 \text{ kcal}$
3-8 años	<p>Niños:</p> $88,5 - [61,9 \times \text{edad (a)}] + \text{CAF} \times [26,7 \times \text{peso (kg)} + 903 \text{ talla (m)}] + 20 \text{ kcal}$ <p>Niñas:</p> $135,3 - [30,8 \times \text{edad (a)}] + \text{CAF} \times [10,0 \times \text{peso (kg)} + 934 \text{ talla (m)}] + 20 \text{ kcal}$
8-18 años	<p>Niños:</p> $88,5 - [61,9 \times \text{edad (a)}] + \text{CAF} \times [26,7 \times \text{peso (kg)} + 903 \text{ talla (m)}] + 25 \text{ kcal}$ <p>Niñas:</p> $135,3 - [30,8 \times \text{edad (a)}] + \text{CAF} \times [10,0 \times \text{peso (kg)} + 934 \text{ talla (m)}] + 25 \text{ kcal}$

En la tabla 6 se detalla el coeficiente de actividad física (CAF) 3- 18 años según nivel de actividad física para niños normonutridos para el cálculo de las DRI. En la tabla 7 se exponen los cálculos de Krick y Rieken para niños con afectación neurológica.

Tabla 6. Coeficiente de actividad física (CAF) 3- 18 años según nivel de actividad física para niños normonutridos para el cálculo de las DRI

Clasificación	CAF niños	CAF niñas
Sedentario	1,00	1,00
Poco activo	1,13	1,16
Activo	1,26	1,31
Muy activo	1,42	1,56

Tabla 7. Cálculo de los requerimientos energéticos en niños con afectación neurológica

Método de Krick (28)	
Kcal/día = (GMB x factor del tono muscular x factor de actividad) + factor de crecimiento	
-GMB (kcal/día) = superficie corporal (m ²) x tasa metabólica estándar (kcal/m ² /h) x 24 h	
-Factor del tono muscular: 0,9 si disminuido, 1,0 si normal, 1,1 si incrementado	
-Factor de actividad: 1,15 si encamado, 1,2 si dependiente, 1,25 si se arrastra, 1,3 si deambula	
-Factor de crecimiento: 5 kcal/g de ganancia de peso deseada	
Método de Rieken (basado en ecuaciones de Schofield) (30)	
Edad 3–9 años	
Niños	GMB = (0,095 · peso, en kg) + 2,110
Niñas	GMB = (0,085 · peso, en kg) + 2,033
Edad 10–18 años	
Niños	GMB = (0,074 · peso, en kg) + 2,754
Niñas	GMB = (0,056 · peso, en kg) + 2,898
Ecuación del GET (kcal) 1.1 · GMB · 238.8	
Correcciones adicionales:	
Corrección general	- 280 kcal
Alto grado de movimiento	+ 222 kcal
GMFCS nivel 4	+ 431 kcal

En la alimentación de estos niños, como en el resto de la población infantil sana, es necesario que exista un cierto equilibrio entre la energía procedente de los tres **macronutrientes** principales. La proporción de energía ingerida procedente de los hidratos de carbono debe superar el 50%, con un aporte suficiente de fibra. El aporte de energía en la dieta debería contener proteínas, lípidos e hidratos de carbono en una proporción de 10-15%, 25-30% y 50-60% (63).

Respecto a los requerimientos proteicos de los niños con PCI, no existe evidencia de que difieran de los requerimientos de los niños con desarrollo normal, por lo que se podrían aplicar éstos (29).

Tanto la estimación de los requerimientos energéticos como los proteicos deben ser sólo un punto de partida inicial, que iremos modificando durante el seguimiento y valoración nutricional continuado, siendo la adecuada ganancia de peso y de talla los indicadores más sensibles de que el niño está recibiendo una adecuada ingesta energética y de proteínas.

Respecto a los **micronutrientes**, en ausencia de recomendaciones específicas para este tipo de pacientes, se deben utilizar las recomendaciones estándar (DRI) sobre ingesta dietética adecuada de vitaminas, minerales y elementos traza (29), tal y como se recoge en la tabla 8.

Tabla 8. Recomendaciones de vitaminas y minerales según la Food and Nutrition Board, Institute of Medicine (DRI) (63–68)

Nutriente	Varones	Varones	Mujeres	Mujeres
	9-13 años	14-18 años	9-13 años	14-18 años
Vitamina C (mg)	45	75	45	65
Vitamina E (mg)	11	15	11	15
Vitamina A (µg)	600	900	600	700
Vitamina D (µg)	15	15	15	15
Hierro (mg)	8	11	8	15
Calcio (mg)	1300	1300	1300	1300
Zinc (mg)	8	11	8	9
Fibra (mg)	31	38	26	26

1.5.2 Valoración del estado nutricional en niños con enfermedades neurológicas

Para interpretar correctamente el estado de nutrición del niño es importante considerar que el niño está en continuo crecimiento por lo que, ante una situación aguda de desnutrición, inicialmente se detendrá la ganancia ponderal manteniendo la velocidad de crecimiento. Si el proceso continúa, perderá peso como consecuencia de la movilización de sus reservas de energía (grasa) y de estructuras de función alternativa (músculo), llegando a la consunción o *wasting*. La evolución hacia la cronicidad estará determinada por la detención del crecimiento, conduciendo al empequeñecimiento corporal o *stunting* (69). Estos supuestos se pueden valorar analizando la relación del peso y la talla

Introducción

mediante índices (ver epígrafe 1.5.2.2.2 Categorización del estado nutricional) (70). Con ellos se pueden diferenciar los siguientes estados:

- **Desnutrición aguda:** peso para la estatura bajo pero talla para la edad normal.

- **Desnutrición crónica:** relación peso para la estatura conservada siendo la talla para la edad baja.

- **Desnutrición crónica agudizada:** peso para la estatura bajo asociando talla para la edad baja.

A partir del uso de patrón internacional OMS 2006 y 2007 se propone el índice de masa corporal (IMC) para clasificar el estado de nutrición tanto por exceso como por defecto. Sin embargo, hay que tener en cuenta que la validez de este índice en niños con patología neurológica es dudosa, dadas las diferencias en la composición corporal de estos pacientes, con menor musculatura y masa ósea.

En los niños con afectación neurológica el peso para la edad y la talla para la edad son menores que los de la población de referencia sin patología, y estas diferencias se acentúan a mayor edad (1). Otros indicadores del estado nutricional, como los pliegues cutáneos y el perímetro braquial, también están alterados. A estas dificultades en la valoración nutricional de estos niños hay que añadir que las enfermedades neurológicas pueden afectar al crecimiento incluso en ausencia de desnutrición, y en muchos casos presentan una alteración en la distribución de la grasa corporal (10), existiendo también una consunción del músculo que ocurre incluso en ausencia de desnutrición (11).

En resumen, la valoración nutricional de estos niños representa un reto en muchas ocasiones por todas las dificultades expuestas. A pesar de ello, la mejor forma de prevenir los trastornos nutricionales en estos pacientes es la **evaluación periódica del estado de nutrición en el contexto de un seguimiento multidisciplinar**. Esta valoración sistemática incluye una anamnesis adecuada, una exploración clínica y antropométrica y en ocasiones pruebas complementarias. En los siguientes epígrafes se exponen estos puntos según Martínez-Costa (70,71).

1.5.2.1 Anamnesis

La anamnesis es fundamental para realizar una adecuada orientación diagnóstica de un trastorno nutricional. Constituye un pilar fundamental de la historia clínica pediátrica.

Entre los **antecedentes familiares** a considerar cabe interrogar por enfermedades genéticas, consanguinidad, etc. y recabar información acerca de la situación económica y entorno social.

En lo referente a **antecedentes personales** se deben recoger los datos acerca de todas las circunstancias ocurridas en la biografía del niño, incluyendo aspectos referentes a la gestación, parto, perinatal, desarrollo psicomotor y alimentación en el primer año de vida, incluyendo la aparición de intolerancias.

Deben reseñarse las enfermedades padecidas, tratamientos recibidos e ingresos hospitalarios.

A **nivel neurológico** es importante reseñar el grado de afectación motora, la presencia de hipertonía o espasticidad, movimientos involuntarios, epilepsia...

Tienen especial importancia las manifestaciones sospechosas de comorbilidades, sobre todo de tipo **gastrointestinal** (aparición de estreñimiento, diarrea, reflujo gastroesofágico, etc.). Desde el punto de vista **respiratorio**, es interesante recoger las infecciones respiratorias padecidas en los últimos meses, así como la presencia habitual de tos, atragantamientos, necesidad de oxigenoterapia... Para valorar la **salud ósea** se debe recoger el antecedente de fracturas o intervenciones quirúrgicas de escoliosis (72).

Resulta muy útil valorar el **perfil de desarrollo**, recogido habitualmente en la cartilla de salud, para determinar el momento a partir del cual el niño ha comenzado a deteriorar su estado de nutrición.

Asimismo, se deben reflejar las **medicaciones** que pueden tener un impacto a nivel nutricional, como fármacos antiepilépticos.

La anamnesis debe de incluir la **encuesta dietética**, que tendrá como finalidad la recogida de la información cualitativa y cuantitativa sobre la ingesta de nutrientes, para conocer si es suficiente y se ajusta a los aportes recomendados para la edad y sexo. La aproximación a la ingesta habitual del niño en relación a sus necesidades orienta el origen primario o secundario de un trastorno nutricional. Una encuesta detallada (registro prospectivo de ingesta con pesada de alimentos durante 3 días), consume mucho tiempo y requiere informatización de los datos, por lo que es difícil realizarla en centros donde no se dispone de dietistas. El programa informático Dietsource® (Nestlé) resulta asequible y fácil de manejar, pudiendo ser útil para analizar los datos obtenidos. Cuando no se puede

Introducción

realizar una encuesta completa, al menos se debe conocer la **historia dietética**, preguntando qué consume habitualmente en las principales comidas del día, cantidad aproximada y tipo de alimento, completándolo con la frecuencia diaria o semanal de los principales grupos de alimentos. Se incluirán, en caso de consumirlos, productos de nutrición enteral, así como suplementos vitamínicos y minerales.

En el niño con enfermedad neurológica es importante investigar la presencia de posibles **trastornos de la deglución** (tabla 9). Para ello es de gran interés indagar sobre el tiempo que precisa en cada comida, pues se ha visto que tiempos prolongados en alimentar a estos pacientes se relacionan con mayor severidad de las dificultades de la alimentación (5). También debemos recoger datos sobre la presencia de accesos de tos y atragantamientos frecuentes durante la comida, la postura que emplean para alimentar al niño y si precisa modificaciones de la textura de los alimentos (62,72).

Tabla 9. Preguntas clave para asesorar problemas de alimentación o deglución en niños con patología neurológica. Modificado de (3,47).

<i>Preguntas</i>	<i>Líneas rojas</i>
<i>¿Cuánto tiempo te cuesta alimentar a tu hijo?</i>	Más de 30 minutos
<i>¿Es el rato de las comidas estresante para el niño o los padres?</i>	Sí, para uno o ambos
<i>¿Está tu hijo ganando peso de forma adecuada?</i>	Falta de ganancia de peso durante 2-3 meses, no sólo la pérdida de peso
<i>¿Hay signos de problemas respiratorios durante las comidas?</i>	Congestión facial, voz “gangosa”, tos o atragantamientos

Por último, conviene recoger aspectos referentes a los **hábitos y actividad física** del niño, en este caso si realiza algún tipo de rehabilitación o fisioterapia y el tiempo que permanece al aire libre.

1.5.2.2 Exploración clínica y antropométrica

En la **exploración clínica** se valorará el aspecto general del paciente, estado mental, capacidad motora, deformidades y presencia de escoliosis o contracturas (72). Desde el punto de vista nutricional, una exploración correcta se debe realizar con el paciente desnudo o en ropa interior para valorar la constitución y si hay signos de algún trastorno nutricional, la presencia de anomalías fenotípicas y/o signos de organicidad. La desnutrición se mostrará como adelgazamiento de extremidades y glúteos y la piel laxa, con señal de fusión del panículo adiposo y masa muscular.

La **exploración antropométrica** se ocupa de medir las dimensiones y proporciones corporales de forma objetiva, permitiendo confrontar los valores con los patrones de referencia, clasificar en grados el estado de nutrición y realizar un control evolutivo del mismo y de la respuesta al tratamiento (70,72).

La sistemática antropométrica consiste, en primer lugar, en obtener las medidas básicas con el instrumental y la técnica apropiados para conseguir la máxima precisión y reproductibilidad, y en segundo lugar, en el empleo de estándares de referencia adecuados para interpretar las

Introducción

medidas con cálculos referidos a la mediana de la población (percentiles, puntuaciones z) (71,73,74).

Las medidas básicas incluyen peso, talla, perímetro craneal, perímetro braquial, pliegue tricipital y pliegue subescapular. En la tabla 10 se exponen los detalles de la medida y de su interpretación.

Tabla 10. Medidas antropométricas básicas (71)

Medida / instrumental	Interpretación
<p>1. Peso</p> <p>Medir desnudo (niños mayores, en ropa interior)</p> <p><u>Material:</u> Pesabebés (precisión 10 g); báscula clínica (precisión 100 g)</p>	<p>-Valora la masa corporal (estado de nutrición actual).</p> <p>-Inespecífico (varía con alimentos, excretas, estado de hidratación, organomegalias, etc.)</p>
<p>2. Talla</p> <p>-Longitud en decúbito (hasta los 2 años)</p> <p>-Estatura en bipedestación.</p> <p><u>Material:</u> Tablero horizontal en ≤ 2 años; talla vertical o estadiómetro (precisión 0,1 cm).</p>	<p>-Valora la dimensión longitudinal.</p> <p>-Se altera junto con el peso, en la malnutrición crónica.</p> <p>-Permite calcular el incremento de talla por unidad de tiempo (velocidad de crecimiento en cm/año). Muy sensible para detectar fallos de crecimiento en niños de riesgo.</p>
<p>3. Perímetro craneal</p> <p>Medir hasta 2-3 años.</p> <p><u>Material:</u> Cinta métrica (precisión 0,1 cm).</p>	<p>-Valora indirectamente el desarrollo del sistema nervioso central. Se altera en la malnutrición intrauterina, y en anomalías fenotípicas.</p>
<p>4. Perímetro braquial</p> <p>Se mide en el brazo izquierdo o no dominante (en el punto medio).</p>	<p>-Muy útil para valorar la composición corporal (grasa y masa muscular); informa del estado de nutrición actual.</p> <p>-Requiere entrenamiento</p>

Introducción

<p>Material: Cinta métrica (precisión 0,1 cm).</p>	
<p>5. Pliegue tricipital</p> <p>Se mide en el brazo izquierdo (en el punto medio, en su cara posterior).</p> <p>Material: Calibrador del pliegue cutáneo, modelo Holtain (precisión 0,2 mm).</p>	<p>-Valoran la composición corporal (grasa) e informan del estado de nutrición actual.</p> <p>-Requiere entrenamiento</p>
<p>6. Pliegue subescapular</p> <p>Se mide por debajo y por dentro de la escápula izquierda.</p> <p>Material: Calibrador del pliegue cutáneo, modelo Holtain (precisión 0,2 mm).</p>	<p>-Valoran la composición corporal (grasa) e informan del estado de nutrición actual.</p> <p>-Requiere entrenamiento</p>

La medida de los pliegues cutáneos tiene por objeto medir la cantidad de grasa subcutánea, la cual se estima que constituye el 50% de la grasa corporal. El pliegue del tríceps mide la grasa periférica y el pliegue subescapular mide la grasa troncular o central. Dado que los pacientes con afectación neurológica severa tienden a almacenar más grasa de forma central, hay que tener en cuenta que las mediciones de pliegues en ellos pueden infravalorar sus depósitos grasos.

La obtención de la talla en estos niños puede resultar muy difícil a causa de la escoliosis, las contracturas musculares o la escasa colaboración. En estos casos, se recomienda la medida de segmentos corporales, como la longitud del brazo o de la tibia, como un método válido para obtener la talla estimada mediante el uso de ecuaciones

validadas (75–77). Estas medidas se ha visto que son reproducibles y útiles en la clínica, existiendo gráficas publicadas que nos pueden servir para monitorizar el crecimiento lineal (77). Debe tenerse en cuenta al utilizar estos métodos que cada ecuación está validada para una edad, género o diagnóstico, y que incluyen un margen de error, que afectan a la posibilidad de utilizar la talla estimada por estos métodos para determinados usos. Por ejemplo, la talla estimada mediante estas ecuaciones no debe ser utilizada para calcular el IMC, pues el error que arrastramos se magnifica al ser elevada al cuadrado (62).

1.5.2.2.1 Comparación con patrones de referencia

Los patrones de referencia representan la distribución de una medida antropométrica en una población y reflejan su estado de nutrición. Son muy útiles para el seguimiento longitudinal de niños y permiten detectar individuos y/o grupos de riesgo nutricional (78).

En relación a los **patrones de referencia**, los patrones locales resultan muy útiles para conocer el nivel de salud de una población pero tienen el inconveniente de que, si derivan de poblaciones sobre o desnutridas, al comparar una medida, su interpretación estará sesgada (70). Además, no permiten la comparación con niños de otros países. En el nuestro país, entre otros, se han difundido las de Orbegozo (79), y más recientemente, se ha publicado un estudio muy amplio (Carrascosa y cols, 2008) (80) que pone en evidencia la grave tendencia hacia la obesidad de los niños españoles; su información es muy valiosa, pero al ser una población sobrenutrida, no parece recomendable utilizarlos para realizar

Introducción

comparaciones como patrón de referencia. El uso de patrones internacionales, siempre que estén bien elaborados, permite unificar criterios siempre que se considere la maduración puberal variable (70). Como patrón internacional, se dispone de las tablas de la OMS que incluyen las medidas de peso, longitud/estatura, perímetro craneal, perímetro del brazo y pliegues tricentral y subescapular y los cálculos de la relación peso/talla y del IMC. Incluyen datos de niños de 0-5 años procedentes de Brasil, India, Ghana, Noruega, Omán y Estados Unidos. En el desarrollo de estos patrones imperó el objetivo de producir un estándar de modo que la referencia describiera “cómo deberían crecer los niños”. En este sentido establecieron como criterios de inclusión en el estudio, entre otros, que la familia perteneciese a un estatus socioeconómico que asegurara una alimentación y unos cuidados higiénicos que permitieran el adecuado crecimiento y que las madres estuvieran dispuestas a seguir unas determinadas recomendaciones alimentarias (lactancia materna de modo exclusivo hasta los 4 meses, etc.) (81). Los datos se presentan en tablas o en gráficos tanto de percentiles como de puntuaciones z.

Están accesibles en <http://www.who.int/childgrowth/en/> y disponen de software para su cálculo automático. Para el resto de edades (5-19 años) la OMS ha creado unas nuevas tablas tomando como base los datos del NCHS (National Center for Health Statistics) de 1979 en las que la obesidad era muy poco prevalente y en las que se conoce que se ha alcanzado la talla máxima por el fenómeno de la aceleración secular del crecimiento (debido a las mejoras nutricionales y el medio ambiente). Incluyen peso, talla e IMC (OMS, 2007) (70,82).

Por la dificultad que entraña la comparación de pacientes afectados de enfermedad crónica con unos estándares de normalidad, algunos trabajos han propuesto **patrones de referencia específicos** para niños afectados de determinadas enfermedades, como es el caso de la distrofia muscular de Duchenne (83), la PCI (84,85) o determinadas enfermedades genéticas como el síndrome de Down (86,87), síndrome de Turner (88) o síndrome de Prader-Willi (89). En la tabla 11 se han recopilado los estudios de asesoramiento nutricional más importantes con desarrollo de curvas específicas para pacientes con PCI.

Sin embargo, aunque los niños con PCI son más pequeños que los niños sin patología de base, no existe suficiente evidencia que soporte el uso de estas curvas específicas, que describen “lo que es” y no el crecimiento ideal. Tampoco existen curvas específicas para niños con otros trastornos genéticos o con trastornos metabólicos. Lo más importante en estos casos es el seguimiento evolutivo de cada niño, asegurándose de que sigue su propia curva de crecimiento (3,72).

Por tanto, consideramos que se debe aplicar el patrón de referencia para la población normal de la OMS, prestando atención en el seguimiento de cada paciente a que siga su propia curva de crecimiento (62,72). Hay que tener en cuenta que el objetivo no es alcanzar un peso normal, sino “suficiente”. Por tanto, lo adecuado sería un peso para la talla normal (90).

Tabla 11. Diferentes estudios de asesoramiento nutricional con desarrollo de curvas específicas para pacientes con PCI

Autor, año	Medidas antropométricas	Niños N	Resultados
Krick et al, 1996 (91)	Peso y talla	360	Curvas de crecimiento con percentiles 10, 50 y 90.
Stevenson et al, 2006 (1)	Peso, altura de rodilla, longitud del brazo, perímetro braquial, pliegues tricipital y subescapular.	273	Curvas específicas para las medidas recogidas. Observan mejores resultados en salud general y participación social en aquellos con mejores parámetros de crecimiento.
Day et al, 2007 (85)	Peso y talla	24.920	Curvas de peso y talla para diferentes niveles de afectación motora.
Brooks et al, 2011 (84)	Peso	25.545	Curvas de peso para diferentes niveles de afectación motora.

Una vez recogidas las medidas del paciente, para contrastarlas con los patrones de referencia, puede hacerse mediante percentiles o calculando puntuaciones z (78,92,93).

- **Percentiles (P)** o escala ordinal. Usados generalmente en versión gráfica, indican qué tanto por ciento de la población de la misma edad y sexo se halla por arriba o debajo de la medición efectuada. Son aplicables a dimensiones que no siguen una distribución totalmente normal, por lo que el P_{50} corresponderá a la mediana. Habitualmente se representan los

Introducción

siguientes: P_2 (P_5), P_{10} , P_{25} , P_{50} , P_{75} , P_{90} , (P_{95}), P_{98} . En la mayoría de distribuciones, se considera normal un percentil entre el 2 y 98, aunque más importante que ello es mantenerse en un valor similar en la evolución longitudinal con la edad. Este sistema presenta dos desventajas: no es útil para detectar cambios en los extremos de la distribución y no permite aplicar procedimientos estadísticos.

- **Z score:** Expresa las unidades de desviación estándar (DE) que una determinada medida se separa de la mediana. Se obtiene un valor absoluto que permite un seguimiento más preciso, y es el único medio para hacer comparaciones entre niños de diferente edad y sexo. La mayor ventaja de este sistema radica en que pueden aplicarse procedimientos estadísticos a una muestra de niños, pues manejamos un valor numérico para cada uno de ellos. En la tabla 12 se incluye el cálculo de la misma.

Tabla 12. Cálculo del z score (70)

Cálculo del z score:	
$\frac{\text{Valor antropométrico real} - \text{Mediana población de referencia}(P_{50})}{\text{Desviación estándar población de referencia}}$	
<u>Desviación estándar:</u>	Se obtiene a partir de las tablas originales o a partir de los percentiles (para valores superiores a P_{50} se calcula dividiendo el valor de la distancia $P_{98}-P_{50}$ por 2; y para los inferiores a P_{50} , dividiendo la distancia $P_{50}-P_2$ por 2).
<u>Equivalencias:</u>	$P_{98} = +2$; $P_{95} = +1,65$; $P_{50} = 0$; $P_5 = -1,65$; $P_2 = -2$

1.5.2.2.2 Categorización del estado nutricional

En los niños con patología neurológica, la valoración del crecimiento y de su estado nutricional supone todo un reto, dadas las dificultades que nos podemos encontrar. Aunque existen diferentes exploraciones que podemos realizar para ello, en la práctica clínica diaria nos interesa poder determinar este estado nutricional mediante los hallazgos obtenidos mediante la antropometría.

En la población pediátrica, la OMS recomienda el uso del z score del IMC para clasificar la desnutrición, estimando que es moderada por debajo de 2 DE y grave por debajo de 3 DE. Los criterios establecidos por la OMS se resumen en la tabla 13.

Tabla 13. Categorización del estado nutricional en niños y adolescentes según la OMS (ICD-11 modificado) (94)

Estado nutricional	Edad: Nacimiento a 60 meses Indicadores y puntos de corte	Edad: 61 meses a 19 años Indicadores y puntos de corte
Obeso	z-score IMC (o peso/talla) >3 DE	IMC para la edad >2 DE (2 DE corresponde a IMC 30 kg/m ² a los 19 años)
Sobrepeso	z-score IMC (o peso/talla) >2 a 3 DE	IMC para la edad >1 a 2 DE (1 DE corresponde a IMC 25 kg/m ² a los 19 años)
Posible riesgo de sobrepeso	z-score IMC (o peso/talla) >1 a 2 DE	No aplicable
Desnutrición aguda moderada	z-score IMC <-2 a -3 DE	z-score IMC <-2 a -3 DE

Introducción

Desnutrición aguda grave	z-score IMC <-3 DE	z-score IMC <-3 DE
Desnutrición crónica moderada	z-score Talla <-2 a -3 DE	z-score Talla <-2 a -3 DE
Desnutrición crónica grave	z-score Talla <-3 DE	z-score Talla <-3 DE

Sin embargo, la validez de estos índices en niños con patología neurológica es dudosa, dadas las diferencias en la composición corporal de estos pacientes, con menor musculatura y masa ósea (62). Las alteraciones en la composición corporal de niños desnutridos con PCI incluyen incremento del agua total corporal, depleción de los depósitos de grasa y músculo, estatura corta y densidad ósea disminuida (95).

La medición de los pliegues cutáneos es un método que se puede emplear para valorar los depósitos de grasa (como un indicador del estado nutricional). Hay que tener en cuenta que, como se ha comentado previamente, este método en estos niños puede infraestimar los depósitos grasos, ya que tienden a almacenar la grasa de forma más central (62). Debido a esta tendencia a almacenar la grasa centralmente, la obtención de mediciones de pliegues reducidos no necesariamente significa que los depósitos grasos sean bajos. En niños con PCI, se han desarrollado ecuaciones para calcular el porcentaje de grasa corporal a partir de la medición de varios pliegues cutáneos, cuya validez está siendo evaluada, ya que las clásicas de Slaughter (96) están definidas para niños sanos y se ha visto que en niños con PCI infraestiman el porcentaje de grasa corporal (95). El uso de estas ecuaciones podría hacer que se valoren mejor los depósitos de grasa total del cuerpo a partir de la medición de los pliegues (62).

1.5.2.3 Exploraciones complementarias

Existen diferentes exploraciones que, junto con la exploración clínica y antropométrica, nos pueden ayudar a evaluar el estado nutricional de estos niños.

1.5.2.3.1 Análisis de laboratorio

En el hemograma podemos encontrar con frecuencia alteraciones en los índices eritrocitarios por el efecto de algunos fármacos (por ejemplo, elevación del volumen corpuscular medio por efecto del fenobarbital).

Los análisis de sangre no son un buen indicador del estado nutricional por sí solos, no existe ningún marcador que por sí mismo pueda identificar un estado de malnutrición calórico-proteica con una buena sensibilidad y especificidad (9). Por ejemplo, a pesar del compromiso calórico nutricional que con frecuencia sufren estos pacientes, los niveles de albúmina y de prealbúmina generalmente son normales (97). A pesar de ello, su normalidad no debe ser interpretada como un indicador de buen estado nutricional, y si los valores son bajos, puede deberse tanto a causas nutricionales (ingesta baja de proteínas de forma crónica) como a causas no nutricionales (pérdidas proteicas por orina o heces, enfermedad hepática...) (62).

Los niveles séricos de minerales no reflejan de forma correcta la ingesta. Por ejemplo, los niveles séricos de calcio suelen ser normales a pesar de una ingesta baja de calcio de forma crónica, ya que éste es movilizado de los depósitos óseos para mantener el equilibrio sérico.

Respecto a la vitamina D, el nivel sérico de 25-hidroxi-vitamina D es el mejor indicador de su estado, resultante tanto de la ingesta nutricional como de la síntesis cutánea (98). En los pacientes con enfermedad neurológica con frecuencia encontramos niveles bajos de vitamina D (medida como 25-hidroxi-vitamina D) y de depósitos de hierro (medidos como ferritina sérica, descartando proceso inflamatorio intercurrente que la eleva como reactante de fase aguda). Es importante que normalicemos los niveles de vitamina D, dados los múltiples factores de riesgo para la salud ósea que presentan estos niños. Si la ferritina es baja, debemos tener en cuenta que la ferropenia puede ser el reflejo de una esofagitis o gastritis crónica no diagnosticada (62).

1.5.2.3.2 Técnicas de análisis de composición corporal

Las modificaciones en el peso corporal no reflejan con precisión el estado nutricional de un paciente determinado. Por lo tanto, el peso corporal no puede valorar por sí solo de manera precisa el estado nutricional inicial del paciente, así como tampoco su seguimiento a lo largo de su evolución clínica puede valorar los cambios en los diferentes componentes del cuerpo. El término composición corporal hace referencia a la distribución y tamaño de los diferentes componentes que conforman el peso corporal total.

Los métodos para determinar la composición corporal más sencillos utilizan un modelo que divide al cuerpo en dos componentes: masa grasa y masa libre de grasa. Este modelo se conoce como bicompartimental o modelo de dos compartimentos. Además de la medición de pliegues

cutáneos, que se ha comentado previamente, existen diferentes métodos que nos pueden ayudar a determinar la composición corporal.

a) Bioimpedancia eléctrica (BIA):

La BIA es un método que se basa en la conducción de una corriente eléctrica a través de tejidos biológicos. La BIA de cuerpo total de una sola frecuencia consiste en la aplicación de una pequeña corriente eléctrica alternante al cuerpo de un sujeto a una frecuencia de 50 kHz, midiendo la oposición diferencial (impedancia) de los distintos tejidos del cuerpo al flujo de esa corriente eléctrica. Los tejidos con poca agua y electrolitos, como grasa y hueso, son peores conductores eléctricos y ofrecen mayor resistencia al paso de la corriente. Otros tejidos, como sangre, músculos y vísceras son buenos conductores eléctricos. Por lo tanto, a mayor contenido de tejido adiposo, mayor es la impedancia.

Existen diferentes ecuaciones de BIA que han sido propuestas y validadas para utilizar en niños, adolescentes y adultos para la predicción de los diferentes componentes corporales. Sin embargo, en los niños con enfermedades neurológicas puede ser complicado obtener un buen registro, y las ecuaciones validadas para niños no han demostrado su validez en esta población (62).

b) Absorciometría de rayos X de doble energía (DXA)

Los fundamentos de esta técnica han sido comentados en el apartado de evaluación de la DMO. Otra de sus aplicaciones es la evaluación de la composición corporal.

1.6 Tratamiento nutricional en niños con afectación neurológica grave

Cuando a lo largo del seguimiento evolutivo de estos niños se detecta que comienzan a deteriorar su estado de nutrición, se debe planificar un soporte nutricional progresivo (72). Esto incluye desde recomendaciones dietéticas para modificar la textura de los alimentos y enriquecerlos energética y nutricionalmente, hasta el empleo de nutrición enteral (NE) oral o invasiva.

De forma escalonada, seguiremos los siguientes pasos:

1.6.1 Recomendaciones generales y para enriquecer los alimentos

El primer paso incluye una serie de recomendaciones generales para la alimentación, como adoptar una postura adecuada, utilización de cubiertos y utensilios adaptados, espesar líquidos y modificar texturas de los alimentos, evitar duración de las comidas superior a 30 minutos... Se debe realizar siempre higiene bucal tras las comidas (72).

Debemos asesorar a los padres y/o cuidadores sobre cómo incrementar el aporte energético de los alimentos. Algunas sugerencias incluyen añadir a los triturados aceite de oliva, frutos secos, quesitos... ; elaborar batidos conteniendo frutas naturales, frutos secos, galletas y yogur; añadir a la pasta frutos secos en polvo, salsa bechamel, queso rallado, etc.; rebozar con huevo y pan rallado las carnes y pescados; croquetas de elaboración casera; tortillas de atún, salmón, queso, etc. (72). Algunos ejemplos se recogen en la tabla 14.

Tabla 14. Ejemplos de cómo incrementar contenido energético y proteico de los alimentos (99)

Plato principal habitual		Modificaciones	Energía y proteínas añadidas
Desayuno	1 cuenco pequeño (110 g) de leche con cereales de avena	+ 30 ml de nata	104 kcal
		+ 30 g de almendra molida	180 kcal 7,0 g proteínas
Comida	1 plato mediano (200 g) de sopa de verduras	+ 30 ml de nata	104 kcal
		+ 100 g de alubias cocidas trituradas	98 kcal 7,2 g proteínas
Merienda	Leche (240 ml)	+ mezclar un aguacate pequeño	190 kcal 1,9 g proteínas
Cena	Puré de patata y zanahoria (200 g)	+ 30 ml de nata	104 kcal
		+ medio huevo duro chafado	44 kcal 3,8 g proteínas
		+ 30 g queso rallado	125 kcal 7,6 g proteínas

1.6.2 Nutrición enteral oral

Si las medidas anteriores no son suficientes y no se aprecia mejoría durante un período determinado, se planteará la suplementación de la

Introducción

alimentación habitual con productos de NE. Estos productos se elegirán atendiendo a la edad del niño y a su capacidad de ingesta de líquidos (72). Un ejemplo sería la adición de módulos (tabla 15) a la alimentación habitual. Por vía oral se pueden incrementar los aportes mediante fórmulas poliméricas normo o hipercalóricas (preferentemente con fibra) llegando a suponer más del 50% del aporte energético.

Tabla 15. Módulos que se pueden utilizar para incrementar la densidad energética de las comidas (72)

Módulo	Producto comercial
Hidratos de carbono 3,8-3,9 kcal/ml	Resource Dextrine Maltose® Fantomalt® Vitajoule® Oligosacáridos CN®
Lípidos MCT: 8-8,2 kcal/ml	Aceite MCT SHS® Aceite MCT NM® Supracal® (100% LCT, el producto aporta 4,5 kcal/ml)
Mixto (hidratos de carbono + lípidos) 4,9-5,3 kcal/g	Duocal® Duocal MCT® Energivit® Kcalip® PDF-1® y PDF-2®
Proteínas 4 kcal/g	Fresubin protein powder® Proteína NM® Protifar® Resource instant protein® Vegenat-med protein®

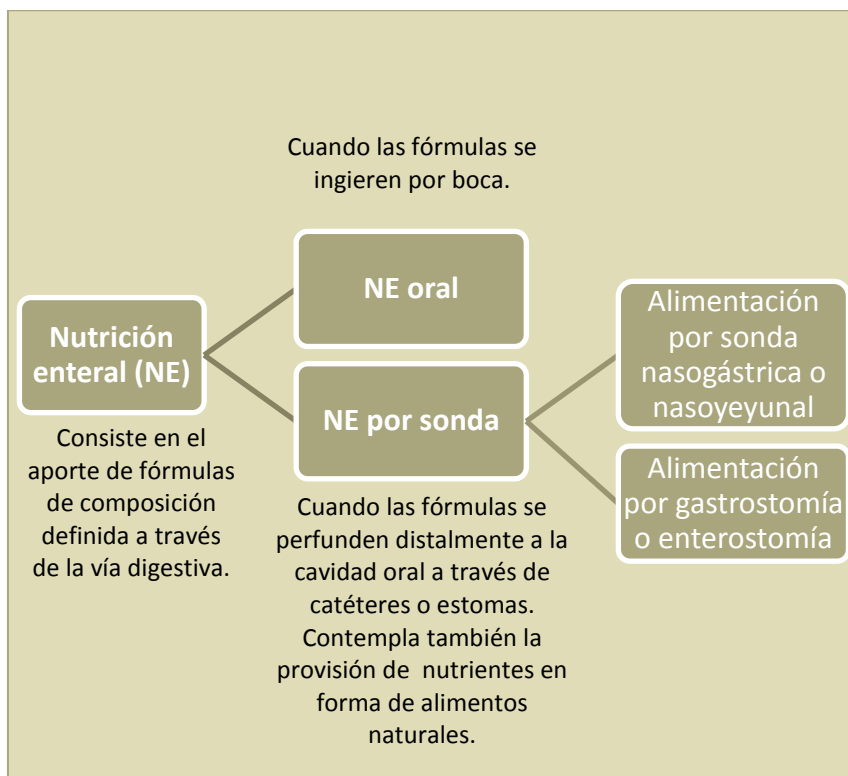


Figura 9. Definición y tipos de nutrición enteral. Modificado de (58)

1.6.3 Nutrición enteral invasiva

Cuando con las medidas anteriores no se consigue la recuperación nutricional, persiste la detención de la curva ponderal, el tiempo para la alimentación es muy prolongado, asocian problemas de deglución o DOF y/o el deterioro clínico es progresivo, se debe plantear la NE invasiva por sonda. En la tabla 16 se detallan las indicaciones de soporte nutricional (100).

Tabla 16. Indicaciones de soporte nutricional (100)

Ingesta oral insuficiente:

- Incapacidad para alcanzar el 60-80% de los requerimientos durante 10 días
- En niños mayores de 1 año, el soporte nutricional debe iniciarse al 5º día, y en menores de 1 año el 3er día de la ausencia de ingesta oral
- Tiempo total de las comidas > 4-6 horas al día en un niño discapacitado

Consunción y empequeñecimiento:

- Crecimiento o ganancia ponderal inadecuados durante > 1 mes en niños menores de 2 años
- Pérdida de peso o no ganancia ponderal durante un período mayor de 3 meses en un niño mayor de 2 años
- Descenso de 2 percentiles del peso para la edad en las curvas de desarrollo
- Pliegue tricipital consistentemente inferior al percentil 5 para la edad
- Caída en la velocidad de crecimiento > 0.3 DE/año
- Disminución de la velocidad de crecimiento >2 cm/año respecto al año anterior durante la pubertad precoz/media

Debido a que en estos pacientes la NE por sonda es esperable que se prolongue durante mucho tiempo, lo más eficaz y menos molesto para el niño es plantear la implantación de una gastrostomía (72). Esta es la vía de acceso de elección cuando se plantea una NE prolongada. El soporte nutricional mediante gastrostomía es efectivo para revertir la

Introducción

desnutrición y para mantener un estado nutricional adecuado (101). El procedimiento de elección es la gastrostomía percutánea endoscópica (PEG), por ser menos invasivo que la modalidad quirúrgica, aunque debe haber un equipo quirúrgico disponible por si se presentan complicaciones. Esta técnica debe ser realizada por un equipo que tenga experiencia con niños. La implantación de una PEG no condiciona *per se* RGE, aun así, dado que la mayor parte de niños a los que se realiza este procedimiento son de riesgo por su patología de base, se deben tomar precauciones para minimizar los riesgos de RGE postoperatorio en estos pacientes con alto riesgo de aspiración. En pacientes con reflujo preexistente severo deberíamos considerar realizar una técnica anti-reflujo quirúrgica, realizando en la misma intervención la gastrostomía (101).

La decisión de implantar una PEG debe tomarse después de tener en cuenta múltiples factores, incluyendo aspectos éticos, psicológicos y de calidad de vida (101). Una vez realizada la técnica endoscópica (figura 10), la sonda instaurada se sustituye en un segundo tiempo por un botón de gastrostomía (tras un tiempo prudencial que permita la cicatrización del estoma para realizar el recambio con seguridad), mucho más cómodo de utilizar por parte del paciente o sus cuidadores (figura 11).



Figura 10. Colocación de gastrostomía vía percutánea guiada por endoscopia mediante técnica de tracción (“pull-through”) (102)



Figura 11. Botón de gastrostomía

Hay que tener en cuenta que en el manejo de la NE domiciliaria, es muy importante la formación adecuada de los padres y/o cuidadores del niño para asegurar la eficacia del soporte nutricional y evitar complicaciones (72). En este sentido, la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica ha editado unas guías dirigidas a los padres, referentes tanto al manejo de la nutrición enteral por sonda como a la nutrición mediante gastrostomía. Son de gran utilidad, y se pueden descargar de forma gratuita de la página web de la sociedad: www.gastroinf.com (figura 12).

En la figura 13 se representa el algoritmo de intervención nutricional.



Figura 12. Guías para el manejo de las sondas nasogástricas y de las gastrostomías (103,104)



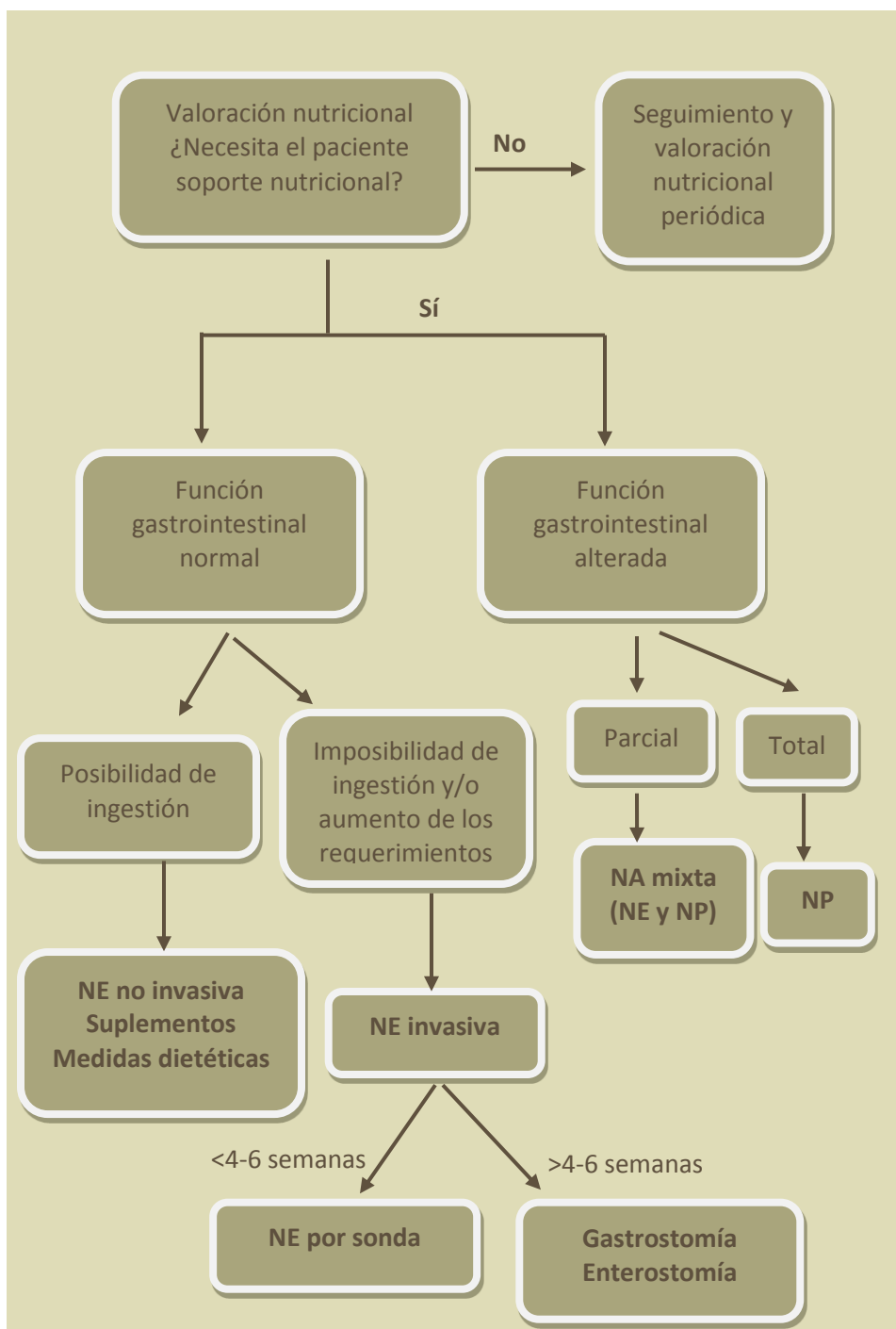


Figura 13. Algoritmo de intervención nutricional

NA, nutrición artificial, NE, nutrición enteral, NP, nutrición parenteral.

Modificado de (58,100).

Introducción

Con estos antecedentes, resulta evidente la necesidad de una monitorización periódica del estado de nutrición de estos niños por un equipo multidisciplinar. Con una correcta evaluación nutricional es posible orientar la presencia o el riesgo de padecer desnutrición de un niño enfermo. Su exploración es indispensable ante cualquier enfermedad y es la vigilancia nutricional la que permitirá aplicar estrategias preventivas y terapéuticas para poder revertir esta situación (69).

Por tanto, hacer un seguimiento de los niños con afectación neurológica para detectar aparición de comorbilidad nutricional es una parte integral de sus cuidados de salud, que es esencial para prevenir efectos adversos asociados con dificultades de la alimentación y mal estado nutricional (10). Es necesaria una mayor sensibilización de los profesionales sanitarios para que estos pacientes y sus familias reciban una atención precoz y adecuada.

1.7 Aspectos psicosociales

1.7.1 Aspectos psicosociales en el entorno familiar

La presencia de un niño/a con afectación neurológica severa altera, en mayor o menor medida, la vida familiar en función del grado de dependencia (105,106). Son niños que precisan de frecuentes visitas médicas y períodos de hospitalización, tanto por enfermedades intercurrentes como por intervenciones quirúrgicas. Aunque cuidar de los hijos forma parte de la función normal de ser padres, proporcionar el alto

nivel de cuidados que requieren estos niños con limitaciones funcionales crónicas puede ser complicado para algunos padres, pudiendo repercutir en la salud –tanto a nivel físico como psicológico- del cuidador (107). El tiempo con la familia, que se divide habitualmente en tiempo de cuidado, trabajo y ocio/sueño, queda sustituido casi completamente por el tiempo dedicado al cuidado. La madre/cuidadora ha de pasar necesariamente más tiempo con su hijo, lo que limita sus oportunidades para desarrollar actividades personales, profesionales y sociales. Su papel se restringe al de cuidador en la familia y en la sociedad (108). Pero, además, la presencia de un niño con una discapacidad severa, como ocurre con estos niños, supone una quiebra en el proyecto vital compartido por la familia, no sólo por el desgaste físico causado por su cuidado, sino también por las repercusiones psicológicas y sociales que implica enfrentarse a una realidad diferente a las expectativas iniciales (109). Los cambios adaptativos a esta situación dependerán de las características de la propia enfermedad, de los recursos de la familia y las características del propio niño.

Respecto a la ***propia enfermedad***, el carácter estresante de la misma dependerá de varios factores intrínsecos a ella:

- a) La duración crónica
- b) La forma de aparición (progresiva, repentina o insidiosa)
- c) La intensidad y gravedad de los síntomas y sus secuelas
- d) Las etapas en el proceso de la enfermedad
- e) La edad de aparición
- f) El tratamiento y las hospitalizaciones
- g) Las necesidad de intervenciones agresivas y doloras

h) El nivel de asistencia que requiere

Respecto a la **familia**, las reacciones y adaptación de la familia a la discapacidad de sus hijos dependen de numerosos factores como nivel socio-económico, nivel de conocimientos, experiencias previas en situaciones de crisis y problemas médicos, calidad de los servicios sanitarios y sistemas de apoyo... (110,111). Para la familia, la enfermedad en el niño es un desajuste para las relaciones internas normales y una desorganización del sistema establecido. Cambia la dinámica familiar y pueden variar los roles habituales, tanto internos como sociales, de cada componente. Esta desorganización dependerá de las siguientes variables (figura 14):

1. Las características del niño y del tipo de enfermedad: forma de aparición, gravedad, evolución, tratamiento y hospitalizaciones, etc.

2. La dinámica familiar y las características del cuidador: la mayor o menor capacidad de adaptación de la familia, la cohesión familiar para adaptarse a la situación (impacto emocional y económico, nuevos horarios, nuevas dietas, cambios en las relaciones sociales, etc.)

3. Los factores sociales, económicos y culturales de la familia: la capacidad organizativa de la familia para resolver las nuevas competencias familiares (cuidados, tratamientos, acompañamientos) que se han presentado. Los problemas económicos derivados directamente de la enfermedad.



Figura 14: Factores que influyen en la salud y en la aparición de estrés en el cuidador

Respecto al *niño/a*, la repercusión de la enfermedad sobre el niño dependerá de su edad, su desarrollo psicológico, la comprensión de enfermedad según su capacidad cognitiva, su discapacidad, la amenaza para su integridad física (daño, dolor, síntomas molestos...), la pérdida de autonomía y control, las necesidades de adaptarse a un nuevo entorno físico y social (hospitalizaciones, profesionales sanitarios, toma de decisiones en situaciones estresantes), los síntomas secundarios sensorio-perceptivos (problemas auditivos, agnosias, estrabismo...), cognitivos (retraso mental), neurológicos (crisis epilépticas, apraxias...), otros (alternaciones de la conducta, dificultades atencionales, falta de crecimiento, enuresis nocturna y/o diurna, dificultades de deglución,

Introducción

dificultades en la comunicación, contracturas musculares y dislocaciones), entre otras (112).

Por tanto, las repercusiones tanto psicológicas como sociales de la enfermedad neurológica severa infantil afectan a todas las personas que conforman el sistema familiar y diferentes ámbitos (tabla 17). La familia, de forma acorde con su formación, su estado emotivo y de cohesión interna y a la información recibida, dará un sentido a la enfermedad y evaluará la magnitud del problema. Según la valoración familiar sobre la repercusión de la enfermedad, se desarrollará una respuesta determinada. Tener un hijo con afectación neurológica severa pone a prueba la dinámica familiar: si los componentes del grupo tienen recursos suficientes y un adecuado sostén emocional, se reorganizará de nuevo afrontando el problema de forma adecuada.

Tabla 17. Repercusiones psicológicas y sociales de la enfermedad neurológica severa infantil

Repercusión en la familia	Repercusión en el niño
Elevado coste económico	Hospitalizaciones y cuidados sanitarios frecuentes
Dinámica familiar alterada	Sentimientos de diferencia con otros niños
Responsabilidad de los cuidados y atención del menor	Interferencia en su vida familiar y escolarización
Contacto con múltiples profesionales sanitarios	Dependencia
Estrés y ansiedad ante la incertidumbre de la gravedad y pronóstico	Mayor riesgo de alteraciones conductuales y psicopatológicas
Cambios en el estilo de vida y en sus relaciones sociales	
Mayor riesgo de alteraciones psicológicas	

1.7.2 Aspectos psicosociales en el cuidador principal

Existen muchos estudios que encuentran relación entre el cuidado de hijos con discapacidad y la aparición de efectos adversos sobre la salud del cuidador, como mayor tasa de depresión y estrés que los padres de niños sanos (113), y pensamientos pesimistas sobre el futuro (114). Muchos de estos estudios se han centrado en las madres de niños con discapacidad, que suelen ser las cuidadoras principales (115).

La madre y/o padre suelen ser los primeros en detectar que hay una anomalía en el curso del desarrollo de su hijo/a. El momento más difícil para la familia abarca desde que surge la sospecha de que algo va mal hasta la comunicación del diagnóstico; nadie está preparado para tener un hijo/a con una afectación neurológica severa (116). El futuro del niño/a dependerá en gran medida de la forma en que la familia más cercana perciba y afronte la discapacidad.

Los cuidadores de pacientes que precisan tecnología en el domicilio (como NE domiciliaria, oxigenoterapia o ventilación mecánica) tienen un riesgo particularmente alto de desórdenes emocionales (117). Se ha descrito en estudios previos que en torno a un 50% de las madres presentan alto riesgo de padecer síntomas de ansiedad o depresión (115). Esto se debe en parte a que estos pacientes necesitan cuidados y supervisión de forma continua, lo que condiciona importantes costes económicos a la familia, y con frecuencia los padres tienen que modificar su horario laboral o renunciar a trabajar para poder atender a su hijo (118).

Todo este incremento de la carga emocional y psicológica de los padres puede repercutir negativamente sobre la salud y la nutrición de su hijo, incrementando el número de complicaciones y hospitalizaciones (108).

Los niños con afectación neurológica severa pueden requerir cuidados que pueden ser muy intensos y extenderse a lo largo del día. La madre es quien suele ocuparse, casi exclusivamente, de atender al niño/a, aunque los demás miembros de la familia pueden colaborar en determinados momentos. Entre las consecuencias que puede sufrir el cuidador principal en la atención del niño/a dependiente, destacan:

- La ***interdependencia emocional***, que se manifiesta por una necesidad constante de estar juntos para evitar peligros y por la imposibilidad del cuidador para desconectar de la situación incluso cuando se encuentra en momentos de ocio. En niños/as con grave dependencia, los cuidados pueden ser tan absorbentes que la madre relegue a un segundo plano los demás aspectos de su vida; pudiendo afectar a su trabajo, a sus relaciones sociales y al cuidado de sí misma, entre otras (116). Desde el punto de vista emocional, la interdependencia se manifiesta por sentimientos de angustia y depresión, sentimientos de culpa cuando participa en alguna actividad o evento al margen de las tareas de cuidado, etc. (119).

- El ***síndrome del cuidador quemado "burnout"*** puede aparecer como consecuencia de la interdependencia. Tiene lugar cuando la madre, cuidadora principal, llega al agotamiento y desgaste físico y psicológico debido a la dedicación intensa a la atención de su hijo. Es el efecto de una situación de estrés continuada y crónica que desemboca en una serie de

Introducción

síntomas físicos y psicológicos producidos por la sensación de falta de control de la situación (tabla 18).

Tabla 18. Repercusiones psicosociales en el cuidador principal

Repercusión en la salud física y calidad de vida	Alteraciones psicológicas	Repercusiones en las relaciones sociales y familiares
Cansancio	Malestar psicológico	Reducción de las relaciones sociales
Enfermedad	Depresión	Deterioro de las relaciones familiares y de pareja
Ingesta de polifármacos	Sobrecarga	
Dejadéz	Tensiones	
	Sentimiento de culpa	Limitaciones de la actividades laborales
	Irritabilidad	
	Ansiedad	Problemas económicos

A esto se añade que la necesidad de cuidados y apoyos especiales de las personas con afectación neurológica severa implica un desembolso económico importante, no sólo porque tengan que recibir tratamientos específicos o acudir a servicios que no siempre están dentro del sistema público social y sanitario, sino también porque los cuidados que precisa el niño son tan intensos que, con frecuencia, la madre abandona su puesto de trabajo para ocuparse del hijo (120).

1.7.2.1 Impacto psicosocial de la gastrostomía en el paciente y sus cuidadores

Un apartado especial es el impacto psicosocial de la gastrostomía en el entorno familiar. Una gran proporción de niños con enfermedad neurológica presentan problemas de deglución y de alimentación, con implicaciones en su nutrición, crecimiento y salud en general (121). Esto hace que sus cuidadores, principalmente sus madres, dediquen gran cantidad de tiempo del día a las comidas, lo que puede ser percibido como estresante. Las madres de niños con discapacidad pueden llegar a emplear 3,5 horas al día de media en alimentar a sus hijos, en comparación con las 0,8 horas de media de las madres de niños sin discapacidad. A pesar de ello, con frecuencia las comidas prolongadas no pueden compensar la severidad de la afectación de estos niños, que van empeorando su estado nutricional (5).

Cuando llegamos a este punto, llega el momento de plantearse la instauración de una gastrostomía. Existen numerosos estudios que describen los beneficios sobre la salud y el estado nutricional de la instauración de la nutrición mediante gastrostomía (4,122), así como una disminución del estrés vivido por los cuidadores (123). A pesar de estos beneficios conocidos, plantear la decisión de instaurar una gastrostomía puede generar inicialmente oposición en algunas familias, pues pueden vivir esta opción como un fracaso en su labor de alimentar a sus hijos. El retraso en la aceptación de este procedimiento puede relacionarse con el hecho de que los padres interpretan la instauración de una gastrostomía como un escalón final en la evolución de su hijo, siendo difícil para ellos percibir este procedimiento como una forma de mejorar el estado clínico del niño y el bienestar familiar (4).

Los padres tienen unas creencias sobre la alimentación por boca y la gastrostomía que son importantes conocer (124). En la mayoría de los casos, más de una de estas percepciones coexisten simultáneamente en diversos grados (125) y están en el origen del estrés y los problemas de decisión a la hora de colocar la gastrostomía. En la tabla 19 se reflejan los principales aspectos negativos y positivos percibidos por los padres en relación con la gastrostomía.

Tabla 19. Aspectos negativos y positivos de la gastrostomía percibidos por los padres

Aspectos negativos	<p>Perciben la alimentación por gastrostomía como antinatural y con menor valor nutricional.</p> <p>Creen que la gastrostomía impide el placer del niño al comer y disminuye su tiempo de socialización.</p> <p>Temen que pierda sus habilidades para alimentarse por boca.</p> <p>Consideran la gastrostomía como una discapacidad adicional que aumenta la dependencia de los niños.</p> <p>Creen que la gastrostomía va a estigmatizar más a sus hijos.</p> <p>Creen que los niños van a asociar la hora de comer como algo negativo.</p> <p>Consideran la gastrostomía como una pérdida de la experiencia materna de nutrir, lo que genera sentimientos de culpa.</p> <p>Es percibida como un objeto extraño permanente introducido en su hijo.</p> <p>Muchas madres sienten vergüenza al alimentar a su hijo a través de la gastrostomía en público.</p>
---------------------------	---

Aspectos favorables

La gastrostomía no es visible, a diferencia de la SNG, que es más estigmatizante.

Ayuda a mejorar el peso.

Reduce las complicaciones respiratorias y las hospitalizaciones.

Algunos padres consideran la gastrostomía como una liberación y el “final de una lucha”.

Disminuye el tiempo de alimentación, por lo que permite disponer de más tiempo para el ocio y la educación del niño, y no sólo para su alimentación.

Permite administrar la cantidad exacta de medicación.

Da una mayor estabilidad y previsibilidad a la familia, disminuyendo la presión para alimentar a su hijo, cuya supervivencia y estado nutricional antes dependía fundamentalmente de la madre.

El conocimiento de las opiniones de los padres permite realizar acciones para disminuir el estrés y eliminar creencias erróneas. En este sentido, los profesionales pueden proporcionar una información completa acerca de los problemas de alimentación y sus causas, y con ello tranquilizarlos explicándoles que no son el resultado de su falta de habilidad con la alimentación o un signo de que son malos padres (126,127) así como enseñar estrategias de afrontamiento (128). Las estrategias de afrontamiento consisten en los mecanismos que los padres ponen en marcha para adaptarse a la enfermedad de su hijo. La mayor parte de los padres aceptarían de forma más precoz la instauración de una gastrostomía si fueran bien informados acerca de sus ventajas y beneficios (4). En este sentido, resulta muy útil poner en contacto a los padres de pacientes candidatos a instaurar una gastrostomía con padres

de otros niños que son portadores de gastrostomía (4). En la tabla 20 se resumen algunas sugerencias para dar apoyo a las familias que tienen que tomar la decisión de implantar una gastrostomía.

Tabla 20. Sugerencias para apoyar a las familias (129)

Diagnóstico precoz de las dificultades en la alimentación junto con la información sobre todas las opciones para la gestión de la alimentación a corto y largo plazo.
Protocolos para la comunicación de un nuevo diagnóstico.
Apoyo a las familias que están valorando la gastrostomía.
Analizar con las familias las expectativas, esperanzas y limitaciones del procedimiento antes de la cirugía.
Contacto con otras familias con experiencia en la alimentación por sonda.
Protocolos que vinculen a la comunidad y a los servicios especializados.
Información sobre todos los aspectos de la alimentación por sonda, tanto socioemocional como práctico.
Adecuado seguimiento postoperatorio y apoyo.

En resumen, las familias deben recibir soporte y apoyo, debemos preguntar acerca de sus expectativas, involucrarles e identificar los objetivos que son importantes para ellos, dedicar tiempo a resolver dudas y miedos acerca del procedimiento y de los cuidados médicos que va a requerir el niño y poner a los padres en contacto con otras familias con experiencia en la alimentación por gastrostomía (121).

1.7.3 Aspectos psicosociales en el niño/a

La afectación neurológica severa puede cursar con afectación cognitiva y problemas de comportamiento, lo que implica una significativa afectación de la calidad de vida (130–133). La prevalencia de problemas emocionales y conductuales en los niños con afectación neurológica severa se sitúa entre un 25% y 60% (132,134).

Se estima que uno de cada cuatro niños con afectación neurológica severa tienen dificultades de comportamiento en comparación con uno de cada diez niños con un desarrollo normal (135,136). Este incremento del riesgo puede explicarse por el vínculo entre cerebro y comportamiento (136), pero también por experiencias sociales negativas, como por ejemplo sentirse excluido, que contribuirían a desarrollar un déficit en el ajuste emocional y el comportamiento (137,138). Los niños con afectación neurológica severa carecen de menos oportunidades para participar en actividades sociales y necesitan más oportunidades para su inclusión (119).

Estudios recientes han encontrado que los niños con afectación neurológica severa que presentan alteraciones motoras graves tienen importantes restricciones en la participación social (139). Además de la función motora, los déficits en la capacidad de aprendizaje (111,120) y la presencia de crisis comiciales y problemas de lenguaje (120) están relacionados con restricciones en la participación en niños con afectación neurológica severa.

La afectación neurológica severa reduce la calidad de vida de las personas que la sufren respecto a la población general (140–143). Los

Introducción

niños con déficit del neurodesarrollo y déficits cognitivos tienen un mayor riesgo de tener algún tipo de dificultad en el ámbito social (144). El proyecto SPARCLE, financiado en el 2002 por la Comisión Europea, nació con el objetivo de investigar la influencia del entorno sobre la participación y la calidad de vida en niños con PCI (145). Los niños con PCI presentaban puntuaciones similares a los niños de la población general, sin embargo, se observó que el dolor se asociaba a una baja calidad de vida (146). Existen determinados factores -como el estrés de los progenitores, ciertos problemas psicológicos y el dolor- que tienen más prevalencia en los niños con PCI en comparación con la población general (132,147). La continuación del proyecto SPARCLE, realizado con adolescentes con PCI, encontró que el nivel de calidad de vida de estos adolescentes no es más bajo que el encontrado en adolescentes de la población normal (excepto en el apoyo social y en la relación con sus compañeros) (148).

Asimismo, autores como Chong y colaboradores encontraron que no existía relación entre la edad, la capacidad funcional y la percepción de satisfacción en niños con afectación neurológica severa, tal y como podría pensarse. Los niños del estudio estaban satisfechos con sus vidas, al igual que el grupo control, a pesar del impacto emocional y la preocupación por la salud por su enfermedad (149). Otros estudios han hallado que el dolor y el deterioro de las funciones son las que explicarían las bajas puntuaciones en el bienestar y la salud autopercebida, más que la enfermedad en si misma (150). La satisfacción de vida en niños con afectación neurológica severa está fuertemente asociada a la percepción que estos niños tienen de su enfermedad, sin embargo, en estos estudios no se ha encontrado asociación entre esta y la habilidad funcional para

Introducción

caminar (149). Investigaciones recientes han encontrado que dos tercios de los niños con afectación neurológica severa tenían una afectación de la calidad de vida entre moderada y grave (151). Los dominios motores y sociales mostraron una mayor afectación en comparación a los dominios cognitivos, la carga económica y los aspectos escolares (119).

En la figura 15 se muestran las diferentes dimensiones que comprenden la calidad de vida.

Dimensión física	Dimensión psicológica	Dimensión social
<ul style="list-style-type: none">• Percepción de la persona de su estado físico	<ul style="list-style-type: none">• Percepción de la persona de su estado cognitivo y afectivo	<ul style="list-style-type: none">• Percepción de la persona sobre sus relaciones sociales y sus roles

Figura 15. Dimensiones de la calidad de vida

Por todo ello, los profesionales de la salud debemos comprender las dificultades que atraviesan estos padres para poder proporcionar el soporte necesario a estas familias, lo que repercutirá positivamente sobre el crecimiento y desarrollo de nuestros pacientes. Por tanto, nuestras futuras intervenciones no se deben centrar únicamente en el niño enfermo, sino también sobre su familia y su integración social. Para ello, las instituciones sanitarias y los profesionales debemos colaborar estrechamente, siendo muy recomendables los grupos de apoyo y las iniciativas que parten de los padres (152).

2. HIPÓTESIS

2. HIPÓTESIS

La hipótesis principal de nuestro estudio se fundamenta en que los pacientes con enfermedades neurológicas crónicas experimentan un deterioro clínico y de nutrición paralelo a la gravedad de la afectación motora, lo que conduce a peor calidad de vida y a una sobrecarga psicológica de los cuidadores. La atención nutricional específica debe mejorar la evolución clínica y nutricional, repercutiendo positivamente en la calidad de vida del paciente y de sus cuidadores.



3. OBJETIVOS

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo principal

Analizar de forma longitudinal el **estado de nutrición** desde el punto de vista clínico, antropométrico y de pruebas complementarias, y el **estado psicosocial** de niños con enfermedad neurológica severa para establecer y aplicar un protocolo de seguimiento que permita optimizar el manejo de estos pacientes.

3.2 Objetivos secundarios

3.2.1 Describir las características clínicas y antropométricas de la muestra de pacientes estudiados y su evolución longitudinal.

3.2.2 Analizar cuantitativa y cualitativamente la ingesta dietética de estos pacientes, incluyendo los aportes con nutrición enteral.

3.2.3 Describir datos sugestivos de alteraciones de la deglución, determinando la prevalencia de disfagia orofaríngea en nuestros pacientes.

3.2.4 Analizar las pruebas complementarias de los pacientes estudiados, con especial énfasis en el estudio de los micronutrientes, para determinar las más eficaces para el control nutricional, incluyendo estudios que permitan conocer el estado de su masa ósea.

3.2.5 Analizar la situación sociodemográfica de las familias de los pacientes pediátricos de la muestra.

3.2.6 Analizar las características psicológicas y las estrategias de afrontamiento de los cuidadores principales de niños con patología neurológica severa.

Objetivos

3.2.7 Analizar la sobrecarga y el impacto familiar de la enfermedad en el contexto familiar.

3.2.8 Desarrollar una herramienta informática específica para la atención integral de estos pacientes, tanto en la consulta de atención primaria como especializada.



4. METODOLOGÍA

4. METODOLOGÍA

4.1 Diseño del estudio

Estudio longitudinal prospectivo de los pacientes pediátricos con afectación neurológica severa atendidos en dos centros terciarios y dos secundarios: Hospital Clínico Universitario de Valencia, Hospital General de Castellón, Hospital Universitario de La Plana (Villarreal, Castellón) y Hospital Lluís Ancanyís (Xàtiva).

Se incluyeron todos los pacientes pediátricos con afectación neurológica severa controlados en la sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica de los centros participantes cuyos padres/tutores accedieron participar en el estudio. A todos los pacientes incluidos se les realizó un seguimiento clínico, y antropométrico durante un año. Tras la visita inicial se planificaron visitas periódicas cada 3-6 meses, según la edad del paciente: cada 3 meses los menores de 2 años y cada 6 meses los mayores de esta edad. Al ingreso en el estudio se les realizó una serie de pruebas complementarias. A un subgrupo de niños se les realizó el estudio de las variables psicosociales. En el anexo 1 se muestra el diagrama de flujo del estudio.

Se calculó que el tamaño muestral ajustado a las pérdidas sería de 42 pacientes con un nivel de confianza $(1 - \alpha) = 95\%$.

Este estudio ha sido aprobado por el Comité Ético del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Los padres o tutores de los niños firmaron un consentimiento informado previo al estudio.

4.2 Sujetos de estudio

Se incluyeron todos los pacientes menores de 16 años con afectación neurológica severa controlados en las secciones de Gastroenterología y Nutrición de los centros participantes.

4.2.1 Criterios de inclusión

Pacientes controlados en las secciones de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica con afectación neurológica que presentaban un grado de afectación motora III, IV o V clasificado según la escala GMFCS. Los pacientes se reclutaron en los controles en consultas externas de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica y/o Neurología infantil.

4.2.2 Criterios de exclusión

Negativa de los padres o tutores a participar en el estudio

4.3 Material

4.3.1 Encuesta dietética

La valoración se realizó mediante una encuesta de tres días (anexo 2). El análisis de los datos recogidos se efectuó con el programa para cálculo de dietas, Dietsource junior® (Nestlé).

4.3.2 Instrumental para valoración antropométrica

- Pesabebés modelo Seca® (modelo 755/334): se empleó para pesar a los lactantes y los niños de menos de 10 kg. Precisión de 1 gramo.
- Báscula clínica electrónica Seca®: se empleó para pesar niños que pudieran mantenerse de pie o niños mayores que pudieran pesarse al brazo de sus padres. Precisión de 100 gramos.
- Estadiómetro Holtain® (modelo Harpenden): se empleó para medir la altura. Precisión 1 mm.
- Antropómetro o tablero de medición horizontal Holtain®: se empleó para medir la longitud. Precisión 1 mm.
- Cinta métrica inextensible (precisión de 1 mm): se empleó para medir perímetros y longitud del brazo y de la tibia.
- Calibrador del pliegue cutáneo Holtain® (precisión 0,2 mm): se empleó para medir los pliegues cutáneos.
- WHO Anthro Software (versión 3.2.2, Junio 2010): se utilizó para el cálculo de los z-score (peso/edad, talla/edad, IMC/edad y peso/talla) en niños menores de 5 años.
- WHO Anthro Plus Software (versión 3.2.2, Junio 2010): se utilizó para el cálculo de los Z-score (peso/edad hasta los 10 años, talla/edad e IMC/edad) en niños mayores de 5 años.

4.3.3 Sistema de clasificación de la función motora del paciente

GMFCS: Es un sistema de clasificación en 5 niveles que describe la función motora gruesa de niños y jóvenes con PCI, sobre la base del movimiento que es capaz de iniciar voluntariamente, con énfasis específico en la sedestación (control del tronco) y la deambulación (ver tabla 21). El GMFCS evalúa la severidad del disturbo de movimiento en niños con parálisis cerebral. Esa clasificación permite medir las habilidades y las limitaciones, dando énfasis a las funciones de sentarse y caminar, graduando la parálisis cerebral en 5 niveles, siendo el nivel I el más ligero y el V el más grave (153). Este sistema se ha demostrado válido y fiable en múltiples estudios (153–155).

Tabla 21. Clasificación de la función motora según el GMFCS

NIVELES GMFCS	<2 años	2-4 años	4-6 años	6-12 años
NIVEL I	El bebé cambia de posición mientras está sentado. Gatea con las manos y las rodillas. Se agarra de algo para pararse y da pasos apoyándose en los muebles. Camina entre los 18 meses y	El niño se sienta en el suelo con ambas manos libres para manipular los objetos. Se puede sentar y parar sin ayuda de un adulto. El método favorito de movilidad del niño es caminar sin	El niño se sube, se baja y se sienta en una silla sin necesidad de apoyarse con las manos. Se levanta del suelo o de la silla sin la ayuda de objetos que lo sostengan. Camina en espacios interiores y	El niño camina sin limitaciones en espacios interiores y exteriores y sube escaleras. Muestra destreza en funciones motoras gruesas tales como correr y saltar pero la velocidad, el equilibrio, y la coordinación

	<p>los 2 años de edad sin necesidad de utilizar ningún aparato que le ayude a movilizarse.</p>	<p>necesidad de aparatos.</p>	<p>exteriores y sube las escaleras.</p> <p>Se hace evidente la habilidad para correr y para saltar.</p>	<p>son reducidas.</p>
NIVEL II	<p>El bebé permanece sentado en el suelo pero puede necesitar las manos para mantener el equilibrio.</p> <p>Se arrastra con el abdomen o gatea con las manos y las rodillas.</p> <p>Se puede agarrar de algo para pararse y da pasos apoyándose en los muebles.</p>	<p>El niño se sienta en el suelo pero puede tener dificultad con su equilibrio si usa las manos para manipular los objetos.</p> <p>Se puede parar y sentar sin ayuda de un adulto.</p> <p>Gatea con las manos y las rodillas y se desplaza apoyándose de los muebles.</p>	<p>El niño se sienta en una silla con ambas manos libres para manipular los objetos. Se levanta del suelo y se pone de pie. Se sienta en una silla y se pone de pie pero generalmente requiere una superficie estable para empujarse con los brazos.</p>	<p>El niño camina en espacios interiores y exteriores, y sube las escaleras sosteniéndose del pasamanos pero muestra limitaciones cuando camina en superficies irregulares.</p> <p>El niño tiene solamente habilidad mínima para funciones motoras gruesas como correr y saltar.</p>
NIVEL III	<p>El bebé se mantiene sentado en el suelo cuando tiene apoyo en la región lumbar. Puede darse la vuelta y arrastrarse hacia adelante con el abdomen.</p>	<p>El niño se mantiene sentado en el suelo y adopta frecuentemente una posición en "W" (sentado con las caderas en rotación interna y rodillas flexionadas).</p> <p>Como principal</p>	<p>El niño se sienta en una silla común y corriente pero puede necesitar soporte de la pelvis o del tronco para hacer más eficiente el uso de las manos.</p> <p>Se sienta y separa de la</p>	<p>El niño camina en espacios interiores y exteriores en superficies niveladas con ayuda de un aparato para movilizarse.</p> <p>Puede subir escaleras sosteniéndose del pasamanos.</p>

		método de movilidad se arrastra sobre su abdomen o gatea con las manos y las rodillas.	silla apoyándose en una superficie estable y se empuja con los brazos.	Puede hacer rodar la silla de ruedas manualmente dependiendo de la habilidad de movimiento de los brazos.
NIVEL IV	El bebé tiene control cefálico pero requiere apoyo del tronco para sentarse en el suelo. Puede darse la vuelta boca abajo o boca arriba.	El niño tiene que ser sentado en el suelo y no es capaz de mantener la alineación ni el equilibrio sin apoyarse en las manos. Su capacidad de movimiento propio en distancias cortas lo hace dando vueltas en el suelo, arrastrándose con su abdomen o gateando con las manos y las rodillas.	El niño se sienta en una silla pero necesita soporte apropiado para el control del tronco y para el uso eficiente de las manos. Necesita de la ayuda de un adulto para sentarse o levantarse de una silla, o de una superficie estable ayudándose con sus brazos para subirse o bajarse.	El niño puede conservar los niveles de funcionamiento que haya adquirido antes de los 6 años o depender más de la silla de ruedas cuando se encuentra en el hogar, en la escuela y en la comunidad. Puede lograr movilidad por si mismo cuando usa una silla de ruedas eléctrica.
NIVEL V	Los impedimentos físicos limitan el control voluntario de movimiento. El bebé no es capaz de mantener la postura de la cabeza y el tronco, mientras está	Todas las áreas de las funciones motoras están limitadas. Algunos niños logran su movilidad propia usando una silla de ruedas eléctrica con grandes modificaciones.	Todas las áreas de la función motora están limitadas. El niño no tiene medios propios para moverse de forma independiente y tiene que ser transportado.	El niño no tiene medios propios para moverse de forma independiente y tiene que ser transportado.

acostado boca
abajo o
sentado.

Necesita la
ayuda de un
adulto para
voltearse.

4.3.4 Cuestionarios para valorar la calidad de vida y aspectos psicológicos

El apartado de aspectos psicosociales y de calidad de vida se valoró mediante la utilización de los siguientes cuestionarios:

4.3.4.1 Cuestionario sociodemográfico.

Cuestionario que nos ayudó a caracterizar la muestra incluyendo datos sociodemográficos del niño y de la familia (edad del cuidador principal, lugar de residencia, nivel de estudios alcanzados y ocupación actual de los padres, número de hermanos, tipos de escuela y curso escolar). Con el nivel de estudios alcanzado y la ocupación actual de los padres se obtuvo el nivel socioeconómico familiar mediante la escala de Ocupación de Hollingshead (156). Siguiendo las instrucciones de este instrumento (“Four factor index of social status”) el nivel de estudios alcanzados por los padres fue dividido en siete categorías, desde la educación obligatoria no concluida a estudios superiores y el empleo fue dividido en una escala de 8 niveles, desde el desempleo/ama de casa a ejecutivo. La ponderación mediante fórmula matemática de la educación con la profesión de los padres permite interpretar la posición que ocupa la familia en un rango social que va desde 8 a 66 puntos. Estos valores

pueden agruparse en 5 categorías: alto (66-55), medio-alto (54-40), medio (39-30), medio-bajo (29-20) y bajo (19-8) (156).

4.3.4.2 Cuestionarios de valoración psicológica

Se llevó a cabo un cribado psicopatológico del cuidador principal con los tres clústeres de síntomas más frecuentes en la práctica clínica (ansiedad, depresión y somatización), una evaluación de la carga personal, familiar y social de los cuidadores/as principales y una evaluación de la calidad de vida. Los cuestionarios empleados han sido:

a) Situación del niño

- **Impact of Childhood Neurologic Disability Scale -ICND-** (157). El ICND es una escala con cuatro módulos: el comportamiento, la cognición, la discapacidad neurológica y la epilepsia. Cada módulo tiene 11 preguntas aplicables a los últimos 3 meses de vida del niño y se evalúa en un rango de 0 (nada) a 3 (mucho). La puntuación máxima de cada módulo es de 33 y para la escala global es de 132; las puntuaciones más altas indican una mayor discapacidad. El ICND incluye una escala numérica de **calidad de vida general** del niño (**QoL**) que va desde 1 (mala) a 6 (excelente).

b) Cuidador principal

- **Cuestionario Brief Symptom Inventory -BSI-18-** (158). El BSI-18 es un cuestionario de dieciocho ítems con cinco respuestas graduadas según una escala de Likert (0= nada, 1= un poco, 2= moderadamente, 3= bastante y 4= mucho) que evalúan el grado de afectación psicosocial causado por ciertos problemas en los últimos siete días. El BSI-18 mide tres escalas (depresión, ansiedad y somatización) y un índice (gravedad

global). El BSI-18 presenta una buena consistencia interna (Alfa de Cronbach de 0,92).

• **Scale for Caregiving Self-Efficacy -SCSE-** (159). El SCSE es un cuestionario de 15 ítems basado en la teoría del aprendizaje social, evalúa la creencia subjetiva que tiene una persona sobre su capacidad de llevar a cabo ciertos comportamientos. El cuestionario proporciona tres factores (autoeficacia para la obtención de ayuda, respuesta al comportamiento disruptivo del paciente, y control de pensamientos perturbadores sobre la prestación de cuidados). El SCSE presenta una buena consistencia interna (Alfa de Cronbach de 0,80).

c) Contexto familiar

• **Parenting Stress Index-Short Form -PSI-SF-** (160). El PSI-SF es un auto-informe que evalúa el nivel de estrés que presentan los padres. Consta de 15 afirmaciones y los padres responden a cada afirmación utilizando una escala de 5 puntos para indicar el grado en que esa afirmación describe su situación. El PSI-SF presenta una buena consistencia interna (Alfa de Cronbach de 0,84).

• **Impact-on-Family Scale -IOFS-** (161,162). El IOFS es una escala de 24 preguntas con 4 respuestas graduadas tipo Likert que van desde fuertemente de acuerdo a fuertemente en desacuerdo. El IOFS evalúa cuatro dimensiones:

-La sobrecarga financiera (cuatro ítems), que hace referencia a las consecuencias económicas para la familia.

-El impacto familiar y social (9 ítems), que hace referencia a los problemas de interacción social que puedan tener.

-La sobrecarga personal (6 ítems), que evalúa la experiencia de sobrecarga psicológica en el cuidador principal.

-El dominio (5 ítems), que hace referencia a las estrategias de afrontamiento utilizadas por la familia.

El IOSF presenta una buena consistencia interna (Alfa de Cronbach de 0,72).

4.4 Métodos

Se realizó seguimiento longitudinal de los pacientes durante un año con una visita inicial y posteriormente visitas periódicas cada 3-6 meses, según la edad del paciente: cada 3 meses los menores de 2 años y cada 6 meses los mayores de esta edad. En este estudio se han evaluado diferentes áreas que se detallan a continuación:

4.4.1 Anamnesis y evaluación clínica

En la primera visita se obtuvo la anamnesis completa con antecedentes perinatales y otros antecedentes previos con especial atención a la patología asociada, nivel de afectación motora y grado de hipertensión, presencia de movimientos anormales, enfermedades digestivas y respiratorias (por ejemplo estreñimiento, vómitos, reflujo

gastroesofágico...) y medicación que puede tener un impacto en el estado de nutrición (por ejemplo medicación antiepiléptica).

También se recogieron datos sobre tratamiento nutricional y si el paciente era portador de gastrostomía o sondas de alimentación y desde cuándo.

El retraso intelectual se clasificó siguiendo los criterios diagnósticos del DSM-IV-TR (tabla 22), clasificando a los niños con o sin retraso mental profundo (163).

Tabla 22. Criterios para el diagnóstico del retraso mental profundo (DSM-IV-TR)

- Edad de inicio anterior a los 18 años.
- Capacidad intelectual significativamente inferior al promedio: un coeficiente de inteligencia (CI) aproximadamente de 25 o inferior en un test de CI administrado individualmente. En niños pequeños puede utilizarse el juicio clínico.
- Déficit o alteraciones presentes en la actividad adaptativa actual (eficacia de la persona para satisfacer las exigencias planteadas para su edad y su grupo cultural), en por lo menos dos de las áreas siguientes: comunicación personal, vida doméstica, habilidades sociales-interpersonales, utilización de recursos comunitarios, autocontrol, habilidades académicas funcionales, trabajo, ocio, salud y seguridad.

Tras la anamnesis se procedió a la exploración clínica general y pormenorizada, haciendo especial hincapié en la presencia de signos de desnutrición como adelgazamiento de extremidades y escasez y/o

ausencia de panículo adiposo. Igualmente, se realizó la exploración sistemática buscando signos carenciales específicos.

4.4.2 Valoración dietética

La ingesta dietética se valoró mediante la recogida por escrito de forma prospectiva de todos los alimentos y bebidas consumidas por el paciente durante tres días consecutivos. Se recogieron también los productos de nutrición enteral consumidos y los suplementos vitamínicos y minerales. Los datos recogidos fueron introducidos en el programa Dietsource junior® (Nestlé) por dos nutricionistas, obteniendo el promedio del consumo de macro y micronutrientes de los tres días. Posteriormente, para poder comparar niños de diferentes edades y sexo, se compararon los resultados de la ingesta de cada uno de ellos con las recomendaciones (DRI) teniendo en consideración el nivel de actividad, tanto a nivel de ingesta energética como de los principales micronutrientes (63–65,67).

Posteriormente se realizó el cálculo de los requerimientos energéticos estimados para cada uno de los niños según la fórmula de Rieken (30), comparando los resultados con los obtenidos en nuestra muestra.

Cuando los pacientes llevaban soporte nutricional, se consideró alimentación con alimentos naturales y/o mixta cuando el total del aporte calórico suministrado con dichos alimentos era mayor del 60% del total (115) y alimentación con fórmulas de NE el resto de casos.

4.4.3 Valoración antropométrica

Se realizó una evaluación antropométrica de los pacientes en las visitas previstas. Los pacientes se desnudaron por completo para ser valorados. Si llevaban pañal se comprobó que éste estaba seco y se descontó posteriormente del peso. Se evaluaron los siguientes parámetros:

4.4.3.1 Peso

En el caso de neonatos y lactantes los niños fueron colocados desnudos en el centro de la báscula pesabebés, registrándose el peso en el momento de encontrarse tranquilos. Los niños capaces de mantenerse en bipedestación de modo estable se pesaron en una báscula clínica electrónica. Cuando por su tamaño corporal y discapacidad no fue posible realizarse de este modo se pesaron al brazo del cuidador descontando después el peso de éste (2,10,70,72).

4.4.3.2 Talla

Los lactantes, niños menores de 2 años y aquellos incapaces de mantener la bipedestación se midieron con tablero de medición horizontal colocado sobre una superficie plana. El niño se situó en decúbito supino sobre la parte horizontal del tablero. La cabeza del niño se mantuvo en contacto firme con la cabecera del tablero, con los ojos de éste mirando verticalmente. El explorador mantuvo las rodillas del niño extendidas y colocó los pies en ángulo recto en relación con las pantorrillas, moviendo la pieza deslizante del tablero hasta tomar contacto firme con los talones (92).

Dado que ningún niño era capaz de mantenerse de pie, no se midieron en el estadiómetro en bipedestación.

En niños mayores de 2 años que no mantenían la bipedestación, se midió la longitud en decúbito supino mediante antropómetro o tablero de medición horizontal Holtain. En aquellos pacientes en que no se pudo recoger la longitud por tener importantes contracturas, espasticidad o escoliosis severas, la medida de la talla se obtuvo a partir de la medida de la longitud de la tibia mediante la ecuación de Stevenson validada para este fin (75) (ver tabla 23).

Tabla 23. Ecuaciones para predecir la talla en niños con PCI de 0-12 años (75)

Segmento medido	Ecuación para estimar talla (T) (cm)	DE de la estimación (cm)
Longitud del brazo (LB)	$T=(4.35 \times LB) + 21.8$	1.7
Longitud de la tibia (LT)	$T=(3.26 \times LT) + 30.8$	1.4
Altura de la rodilla (AR)	$T=(2.69 \times AR) + 24.2$	1.1

4.4.3.3 Índice de masa corporal (IMC)

Con los datos del peso y talla se calculó el IMC según la fórmula siguiente:

$$\text{IMC (kg/m}^2\text{)} = \text{Peso (kg)} / \text{Talla}^2 \text{ (m}^2\text{)}$$

Este cálculo no se realizó en los niños en los que la talla se había obtenido mediante la fórmula de Stevenson, ya que al estar elevada al cuadrado se puede magnificar el posible error.

4.4.3.4 Perímetro cefálico

Se midió con una cinta métrica alrededor de la cabeza cruzando a nivel frontal por la gabela y arcos superciliares y en la parte posterior hasta la parte más prominente del occipucio (92).

4.4.3.5 Perímetro braquial (PB)

Sobre el brazo izquierdo en ángulo recto, se señaló el punto medio entre acromion y olécranon. A ese nivel y con el brazo extendido se rodeó con la cinta métrica sin comprimir los tejidos (figura 16) (92). En estos pacientes en la mayor parte de los casos se realizó la medición con el niño sentado al no mantener la bipedestación.



Figura 16. Técnica de medición del PB

4.4.3.6 Pliegues cutáneos

Se utilizó un calibrador que ejercía una presión constante sobre las 2 ramas del aparato que se apoyaban a ambos lados de un “pellizco” de la piel (ver figura 17).

-**Pliegue tricipital**, en el brazo izquierdo y a nivel de tríceps en la cara posterior del brazo, se pellizó la grasa subcutánea 1 cm por encima de la marca efectuada para el perímetro braquial, y se aplicó el calibrador de forma horizontal durante 3 segundos. La medición se efectuó 3 veces, obteniendo la media cuantificada en mm (92).

-**Pliegue subescapular** se tomó paralelo del ángulo inferior de la escápula, realizándose 3 mediciones y obteniendo la media cuantificada en mm.

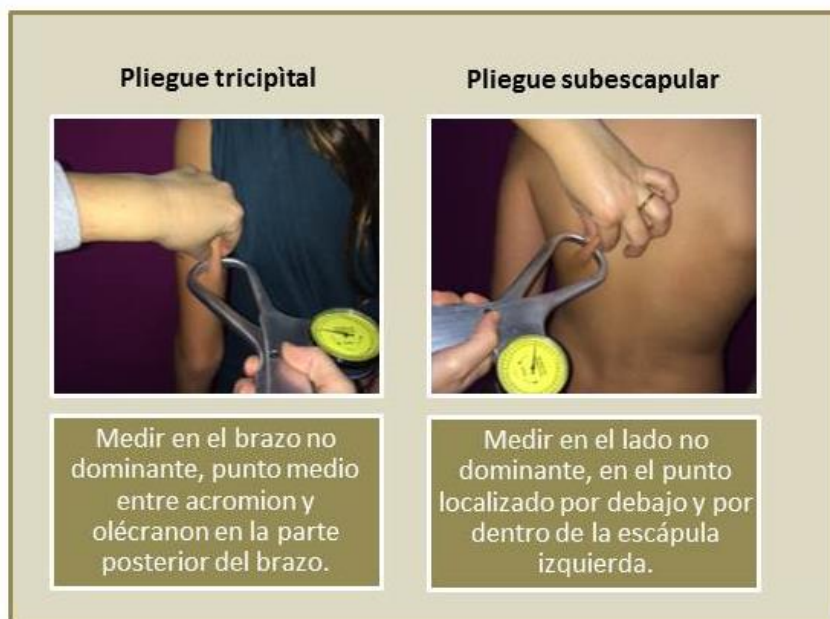


Figura 17. Técnica de medición de pliegues tricipital y subescapular

4.4.3.7. Medición de segmentos corporales

En todos los pacientes se obtuvieron las medidas de la longitud del brazo y de la tibia del siguiente modo:

-Longitud del brazo (LB)

Se midió la distancia desde el acromion a la cabeza del radio. La medición se obtuvo con el niño incorporado (sentado) con el codo flexionado a 90° (figura 18) (164).

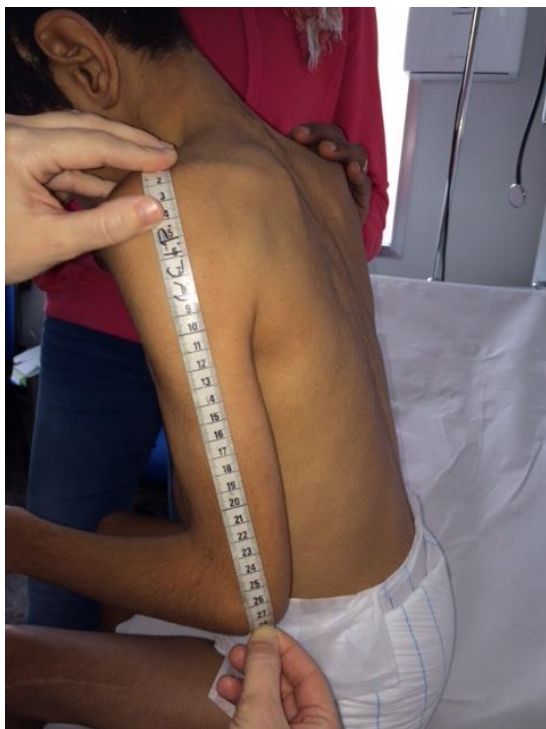


Figura 18. Medición de la LB

-Longitud de la tibia (LT)

Se midió desde el borde superior y medial de la tibia hasta el borde inferior del maléolo medial con el paciente en posición supina con su

pierna izquierda levantada de forma que pudiéramos ver la parte medial de la pierna (figura 19). Primero se realizaron las marcas de las estructuras en la piel, para posteriormente realizar la medición (164).



Figura 19. Medición de la LT

Por convención, todas las medidas antropométricas se recogieron del lado izquierdo del cuerpo y por duplicado, realizando la media de ambas mediciones. En el caso de niños con algún tipo de asimetría, las medidas se han obtenido del lado del cuerpo menos afecto.

4.4.3.8 Interpretación de las medidas antropométricas

Para interpretar las medidas obtenidas se calcularon las puntuaciones z o z -score de cada medida antropométrica. Esto permitió expresar las unidades de desviaciones estándar que una determinada medida se

separaba de la mediana. Con ello se pudieron establecer comparaciones entre niños de diferente edad y sexo (92).

Este cálculo se realizó de manera automática empleando el Software de la OMS. Para menores de 5 años se calcularon las puntuaciones z peso/edad, z talla/edad, z IMC/edad, z perímetro braquial/edad, z pliegue tricúspital/edad y z pliegue subescapular/edad, aplicando el software WHO 2006 [Anthro Software (versión 3.2.2, de junio de 2010 para los niños)]. Para mayores de 5 años se calcularon las puntuaciones z peso/edad, z talla/edad, z IMC/edad, aplicando el software WHO 2007 [Anthro Plus Software (versión 3.2.2, de junio de 2010)]. Los z score para PB y pliegues se calcularon en este caso según los patrones de referencia de Frisancho (165).

4.4.4 Evaluación hematológica y bioquímica

En la evaluación inicial de cada paciente se realizó análisis hematológico y bioquímico. La evaluación bioquímica incluyó albúmina, prealbúmina, calcio, fósforo, magnesio, fosfatasas alcalinas (FA), 25OH vitamina D, PTH, vitamina B12 y folato, metabolismo del hierro y zinc. Se establecieron los niveles de normalidad según los reflejados en el Tratado de Pediatría Nelson (166), teniendo en cuenta los valores que cambian con la edad o el sexo. El zinc se consideró por debajo de lo normal cuando los niveles eran inferiores a 70 µg/dl (167,168). La concentración de 25-OH-D menor de 30 ng/mL se consideró insuficiente, considerando deficiencia severa si los niveles estaban por debajo de 20 ng/mL.

4.4.5 Evaluación de la densidad mineral ósea

La DMO se evaluó a nivel de la columna lumbar (L2-L4) mediante la técnica DXA (densitómetro Norland DEXA), que utiliza la absorciometría fotónica de doble energía para estimar DMO de manera no invasiva. Las mediciones obtenidas (g/cm^2) se convirtieron en z scores normalizados para su edad y sexo según los datos publicados previamente (169).

4.4.6 Desarrollo de una aplicación informática específica

Con el fin de facilitar y sistematizar la atención a los pacientes con enfermedad neurológica, se diseñó una aplicación informática que se pudiera utilizar tanto en el ámbito de atención primaria como en atención especializada. Está especialmente enfocada al seguimiento nutricional, recogiendo todos los aspectos de la anamnesis, seguimiento antropométrico, exploraciones complementarias realizadas y soporte nutricional y tratamiento.

El programa ha sido desarrollado utilizando una aplicación web Java de desarrollo propio basada en Spring Framework, jQuery, Bootstrap 3 y MySQL como gestor de base de datos, a la cual se puede acceder desde cualquier lugar a través de un navegador web. Para los cálculos de los diferentes z score y percentiles nos hemos basado en una implementación en jQuery y JavaScript del método que recomienda la OMS para el cálculo computacional de los mismos a partir de los Patrones de Crecimiento infantil de la propia OMS.

4.4.7 Análisis estadístico

Se realizó un análisis descriptivo de las variables en estudio. Con las variables nominales y ordinales se utilizaron los estadísticos frecuencia y porcentajes. Con variables continuas se analizaron las medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar, DE).

La prueba U de Mann-Whitney se aplicó para la comparar los pacientes con y sin gastrostomía respecto a las variables antropométricas.

La prueba estadística F de Fisher-Snedecor se aplicó para analizar si existían diferencias entre variables cuantitativas. Previo al análisis se comprobaron los dos supuestos fundamentales: normalidad y homocedasticidad. Es decir, que la variable dependiente se distribuyera normalmente (normalidad) y que se comprobara la igualdad de varianzas (homocedasticidad) con la prueba de *Levene*. El análisis de Bonferroni se utilizó en los contrastes a posteriori, asumiendo varianzas iguales, y el contraste T2 de Tamhane si no se asumían varianzas iguales. En los casos en los que no se cumplía la homogeneidad de varianzas se aplicaron las pruebas no paramétricas: *H de Kruskal-Wallis*.

Las tablas de contingencia (χ -cuadrado) propuestas por Pearson se utilizaron para analizar el grado de relación entre variables cualitativas.

Para el estudio antropométrico se realizó un análisis de varianza (ANOVA) de medidas repetidas para analizar los efectos principales (intra e intergrupo) y de interacción en la ganancia de peso (z IMC/edad al inicio, a los 6 y 12 meses) y el crecimiento en longitud (z talla/edad al inicio, a los 6 y a los 12 meses), en función de las variables objeto de

estudio. Para los análisis post hoc se utilizó el procedimiento de Bonferroni y el contraste Tamhane's T2. Para el cálculo del tamaño del efecto se aplicó el estadístico *eta cuadrado parcial*, resultantes de comparar las diferencias entre pretratamiento-postratamiento. Para el estudio del supuesto de normalidad y homocedasticidad de varianzas se utilizó el Test de Mauchly de esfericidad y el Test de Levene de igualdad de varianzas, respectivamente. Para el análisis estadístico se utilizó *Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, versión 22.0. El nivel de significación empleado en todos los análisis bivariantes fue del 5% ($\alpha=0.05$).

4.4.8 Aspectos éticos / protección de los sujetos

4.4.8.1 Consideraciones generales

Se ha obtenido el consentimiento informado por escrito de los padres/tutores de los pacientes para su inclusión en el estudio. Éste se ha llevado a cabo según los requerimientos expresados en las normas internacionales relativas a la realización de estudios epidemiológicos, recogidas en las *International Guidelines for Ethical Review of Epidemiological Studies (Council for the International Organizations of Medical Sciences –CIOMS-, Ginebra, 1991)*, así como la Declaración de Helsinki (revisión de Seúl, Octubre de 2008). Ésta define los principios que deben ser respetados escrupulosamente por todas las personas implicadas en la investigación. El tratamiento, la comunicación y la cesión de los datos de carácter personal de todos los participantes se ha

ajustado a lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal.

4.4.8.2 Hoja de información y formulario de consentimiento

A cada paciente que se le propuso participar en el estudio, se le entregó un documento escrito denominado “Hoja de información a los padres de los pacientes”, que contenía la información relevante y necesaria (anexo 3). El investigador responsable del estudio informó al paciente y sus progenitores, contestó a sus dudas y preguntas, y de acuerdo con la normativa vigente, obtuvo el consentimiento informado por escrito (anexo 4).

Los progenitores/tutores de los pacientes participantes en el estudio pudieron revocar en cualquier momento su consentimiento para la utilización de sus datos en el análisis, sin justificar su decisión, y sin que por ello se derivara responsabilidad ni perjuicio alguno.

4.4.8.3 Gestión de la base de datos: almacenamiento y custodia de los datos

Todos los datos recogidos han estado sometidos a los procedimientos de trabajo oportunos para cumplir con la ley de protección de datos, y por consiguiente garantizan la confidencialidad, seguridad y autenticidad de los mismos. Dicha norma marca las reglas para el uso de los datos electrónicos y define los requerimientos de todos los sistemas para la recogida, almacenamiento, mantenimiento y seguridad de los mismos.

El cuaderno de recogida de datos no incluyó en ningún caso información confidencial de los pacientes (número de historia clínica, el nombre, o cualquier otro parámetro que permita su identificación personal de cualquier forma). Las correcciones en los cuadernos de recogida de datos, se efectuaron, cuando fue necesario, por los propios investigadores. Los datos finalmente registrados en la base de datos central han sido analizados por el investigador principal del estudio.

5. RESULTADOS

5. RESULTADOS

5.1 Características generales de la muestra

Se incluyen un total de 68 pacientes, reclutados en el período comprendido entre septiembre de 2014 y septiembre de 2016. El 65% procedían del Hospital Clínico Universitario de Valencia (n= 44), siendo el 35% procedentes de otros centros hospitalarios: Hospital La Plana (n= 14), Hospital Lluís Alcanyís (n= 6) y Hospital General de Castellón (n= 4). En la siguiente figura se muestra el total de pacientes reclutado por hospital y año.

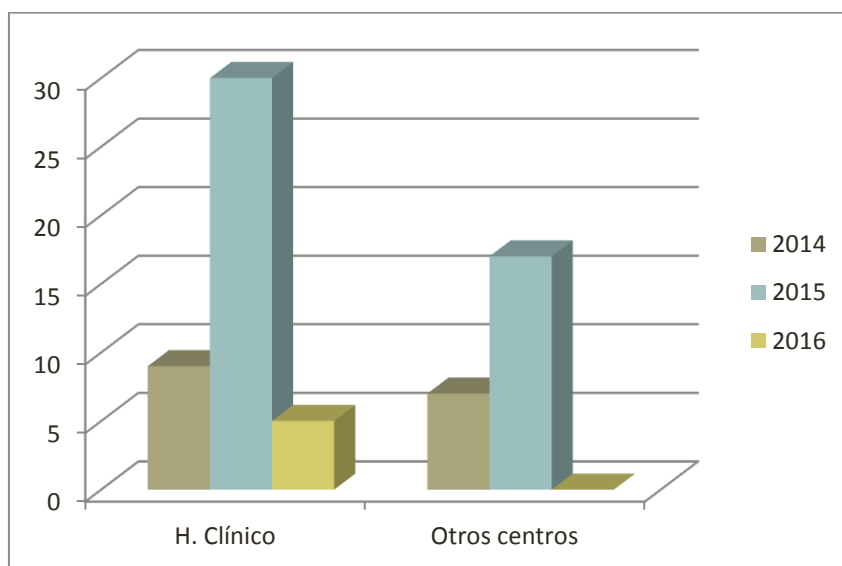


Figura 20. Distribución del número de pacientes por hospital y año

Resultados

Del total de pacientes, el 62% eran varones (n= 42) y el 38% mujeres (n= 26). La edad media \pm DE en el momento de la primera valoración fue $9,6 \pm 4$ años (rango 1,9-16,5), mediana 9,6. En la figura 21 se muestra la distribución de los pacientes incluidos según la edad.

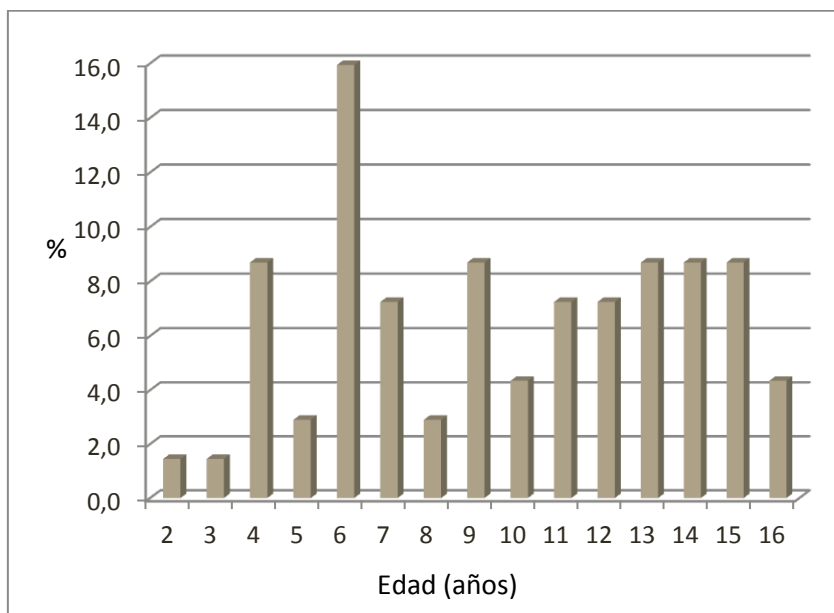


Figura 21. Distribución de pacientes según la edad

Los **diagnósticos** de los pacientes participantes en el estudio se muestran en la tabla 24, siendo el principal diagnóstico recogido la PCI (69%).

Tabla 24. Diagnóstico de los pacientes incluidos en el estudio

Diagnósticos	N	%
Parálisis cerebral infantil	47	69%
Enfermedades neuromusculares	4	5,9%
Encefalopatías epilépticas	4	5,9%
Anomalías genéticas	10	14,7%
Síndrome de Rett	2	
Síndrome de Patau	1	
Síndrome de Aicardi	1	
Síndrome genitopatelar	1	
Síndrome Adams-Oliver	1	
Síndrome CRASH	1	
Duplicación MECP2	1	
Monosomía parcial cromosoma 18	1	
Delección 14q 32.2	1	
Enfermedades metabólicas	1	1,5%
Leucodistrofia metacromática		
Retraso psicomotor no filiado	1	1,5%
Daño cerebral adquirido	1	1,5%
TCE		

Respecto a la **afectación motora** (ver figura 22), la mayor parte presentaban afectación de grado muy severo (9% grado III de la clasificación GMFCS, 31% grado IV y 60% grado V).

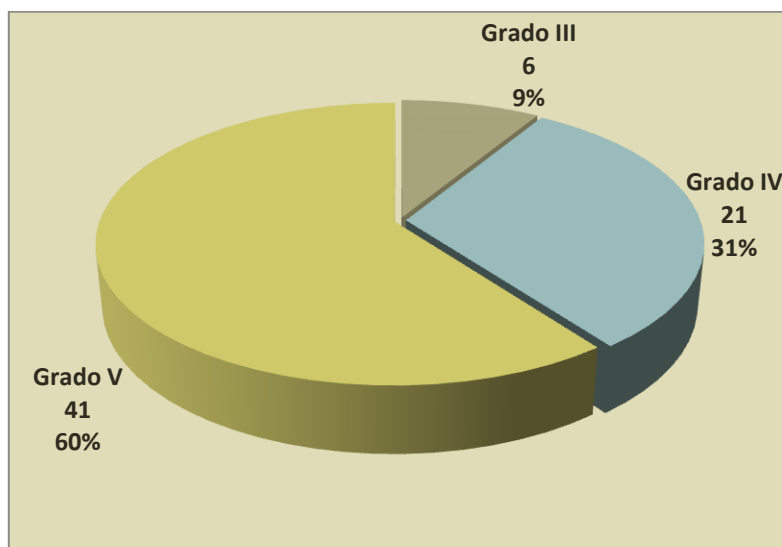


Figura 22. Grado de afectación motora de los pacientes del estudio

En cuanto a otras características clínicas (ver tabla 25), la mayor parte de los pacientes llevaban tratamiento antiepiléptico (66%) en el momento de recogida de los datos. Más de la mitad (56%) precisaba tratamiento antirreflujo, el 16% tenían algún antecedente de fractura ósea y 4 de cada 5 pacientes presentaban retraso mental profundo.

Tabla 25. Principales características clínicas

Principales características clínicas	
Ingesta de medicación antiepiléptica	N (%)
Nunca	19 (28%)
Sí actualmente	45 (66%)
No, sí anteriormente	4 (6%)
Ingesta de medicación antirreflujo	
Nunca	26 (38%)
Sí actualmente	38 (56%)
No, sí anteriormente	4 (6%)
Antecedente de fractura ósea	
No	57 (84%)
Sí	11 (16%)
Retraso mental profundo	
No	12 (17,5%)
Sí	56 (82,5%)

5.2 Características antropométricas

5.2.1 Valoración inicial

En la valoración inicial (ver tabla 26), la media del z score de peso de todos los pacientes de la muestra fue $-2,52 \pm 1,54$, para la talla $-2,45 \pm 1,62$ y para el IMC $-1,27 \pm 1,80$. La talla no fue posible obtenerla de forma directa en 21 niños, por lo que en estos pacientes se calculó la talla estimada a partir de la LT, pero no se ha calculado el IMC para no

Resultados

aumentar el posible error. Respecto al PB y los pliegues cutáneos, la media de los z score para los mismos fue de $-0,85 \pm 1,24$ para el PB, $-0,27 \pm 1,06$ para el pliegue tricipital y $0,08 \pm 0,72$ para el pliegue subescapular. Como puede apreciarse, el peso y la talla fueron los parámetros más alterados, mientras que el IMC y el resto de mediciones se encontraban menos afectados, sugiriendo un estado antropométrico de desnutrición crónica. En la figura 23 se muestra la distribución de los z score de datos antropométricos gráficamente.

Tabla 26. Antropometría en la valoración inicial de los pacientes

z score	N	Mínimo	Máximo	Media	DE	Mediana
Peso	68	-5,30	1,05	-2,52	1,54	-2.51
Talla	65	-5,38	1,23	-2,45	1,62	-2.51
IMC	47	-5,35	2,15	-1,27	1,80	-1.05
PB	60	-5,20	2,14	-0,85	1,24	-0.92
TRI	59	-2,30	3,50	-0,27	1,06	-0.59
SE	49	-1,36	2,07	0,08	0,72	-0.70

Valores expresados en z score según el patrón de referencia de la OMS 2006 y 2007; y de Frisancho para PB, pliegue tricipital (TRI) y pliegue subescapular (SE) en > 5 años.

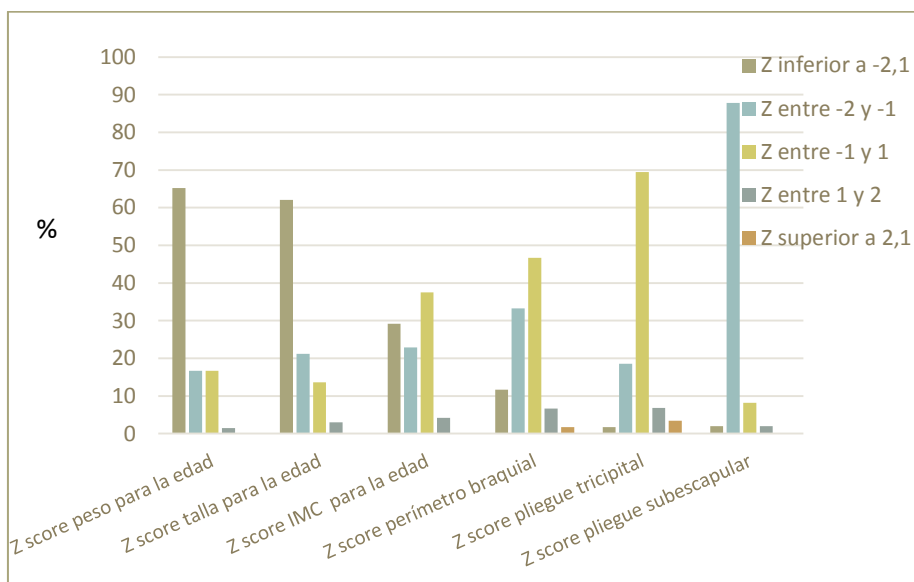


Figura 23. Distribución de z score inicial para peso, talla, IMC, PB, pliegue tricipital y pliegue subescapular al inicio

5.2.1.1 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según sean portadores o no de gastrostomía

En la tabla 27 se muestran las características antropométricas de los pacientes divididos en dos grupos, según eran portadores o no de gastrostomía para su alimentación. Se hallaron diferencias significativas entre ambos grupos en el z score de talla ($U= 282,00$, $p= 0,025$) a favor de los pacientes sin gastrostomía. En el resto de parámetros no encontramos diferencias significativas.

Tabla 27. Comparación de las características antropométricas según los pacientes eran portadores o no de gastrostomía

Características antropométricas	Pacientes sin gastrostomía (n = 47)	Pacientes con gastrostomía (n = 21)	p ¹
z score	Media ± DE	Media ± DE	
Peso	-2.,57 ± 0,22	-2,50 ± 0,38	0,911
Talla	-2,20 ± 0,24	-3,04 ± 0,32	0,025*
IMC	-1,44 ± 0,31	-0,89 ± 0,49	0,404
PB	-0,86 ± 0,16	-0,85 ± 0,41	0,694
TRI	-0,35 ± 0,15	0,06 ± 0,32	0,658
SE	0,11 ± 0,12	0,01 ± 0,22	0,946

¹ Prueba U de Mann-Whitney

5.2.1.2 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según el GMFCS

También se realizó comparación de las medidas antropométricas según el grado de afectación motora (tabla 28), encontrando diferencias en el peso y en el PB.

Tabla 28. Medidas antropométricas según el GMFCS

z score	GMFCS III	GMFCS IV	GMFCS V	p ¹
	(n =6)	(n =21)	(n=41)	
	Media ± DE	Media ± DE	Media ± DE	
Peso	-1,40 ± 0,76	-1,86 ± 1,11	-2,49 ± 1,60	0,024*
Talla	-0,98 ± 1,60	-2,42 ± 1,57	-2,37 ± 1,76	0,079
IMC	-1,22 ± 1,25	-0,49 ± 1,38	-1,54 ± 1,52	0,141
PB	-0,73 ± 0,56	-0,12 ± 1,04	-0,72 ± 1,07	0,038*
TRI	-0,90 ± 0,26	-0,06 ± 1,09	-0,70 ± 0,60	0,314
SE	-0,10 ± 0,52	0,13 ± 0,84	0,21 ± 0,78	0,959

¹Prueba de Kruskall-Wallis

5.2.2 Evolución antropométrica a lo largo del seguimiento

Para evaluar la evolución antropométrica a lo largo del seguimiento, cada niño ha sido pesado y medido en tres ocasiones (visita inicial, a los 3-6 meses y a los 12 meses). Cuarenta y cuatro pacientes tuvieron todas las medidas en los tres momentos. Los datos descriptivos se muestran en la tabla 29.

Tabla 29. Descriptivo de la evolución antropométrica en los tres momentos

Características antropométricas (z score)	1ª visita (n = 44) Media ± DE	2ª visita (n = 44) Media ± DE	3ª visita (n = 44) Media ± DE
Peso	-2,71 ± 1,47	-2,72 ± 1,48	-2,66 ± 1,47
Talla	-2,36 ± 1,80	-2,06 ± 1,59	-2,29 ± 1,44
IMC	-1,17 ± 1,77	-1,20 ± 1,86	-0,84 ± 1,45
PB	-0,93 ± 0,97	-1,01 ± 0,80	-1,14 ± 0,74
TRI	-0,57 ± 0,80	0,51 ± 0,74	0,54 ± 0,59
SE	0,06 ± 0,79	0,12 ± 0,65	0,23 ± 0,66

Globalmente, en la evaluación longitudinal antropométrica se observa una ligera tendencia a la mejora sobre todo en los z score de IMC y pliegues tricípital y subescapular, sin embargo, esta mejora no alcanza la significación estadística (ver tablas 29 y 30, figuras 24 y 25).

Tabla 30. Resultados de la evolución antropométrica

Características antropométricas (z score)	F	P	Comparación entre momentos	Diferencia Media	p
Peso	0,269	0,607	NS	NS	NS
Talla	0,239	0,627	NS	NS	NS
IMC	2,558	0,136	NS	NS	NS
PB	3,376	0,075	NS	NS	NS
TRI	0,044	0,834	NS	NS	NS
SE	1,155	0,293	NS	NS	NS

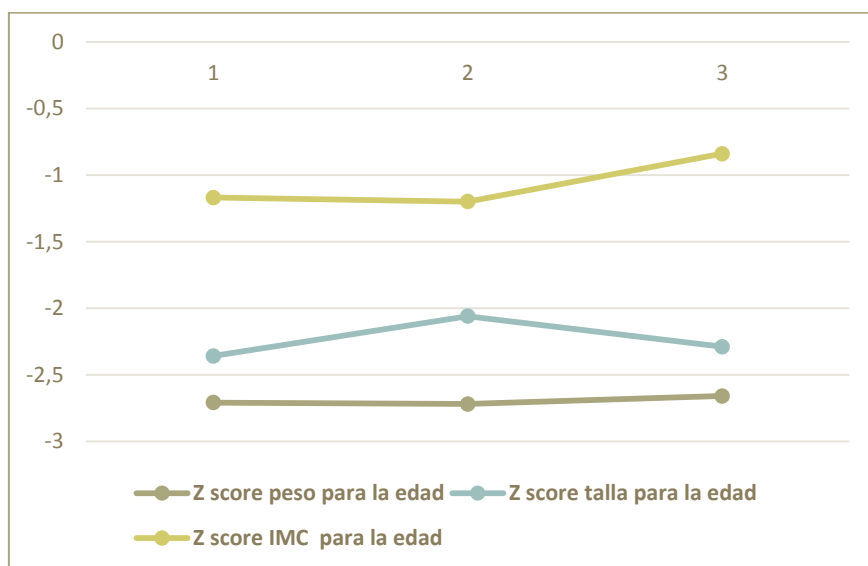


Figura 24. Datos de la evolución antropométrica en z peso, z talla y z IMC

Resultados

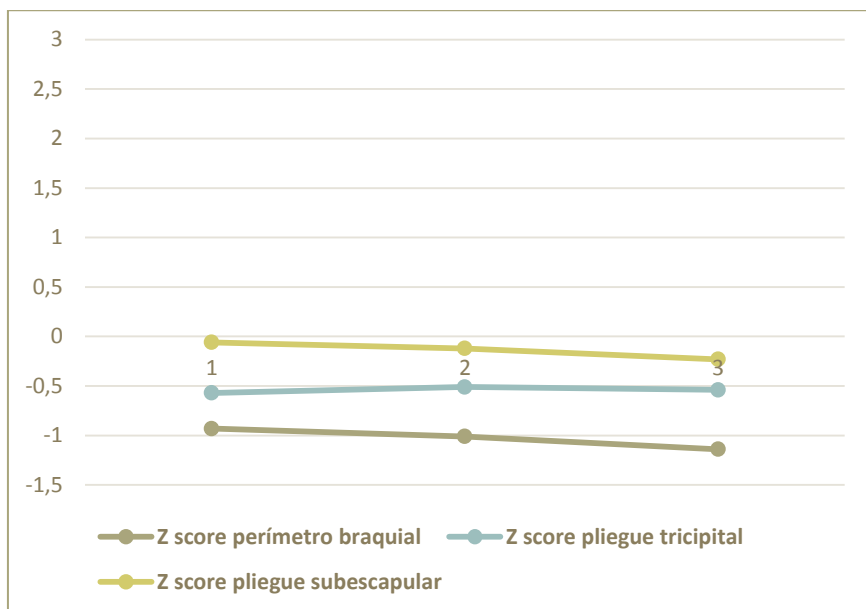


Figura 25. Datos de la evolución antropométrica en z PB, z pliegue tricpital y z pliegue subescapular

Respecto a los segmentos corporales medidos, LT y LB, en las siguientes figuras se puede observar cómo evolucionan a lo largo del seguimiento por el crecimiento longitudinal de los pacientes (figuras 26, 27, 28 y 29). En las figuras 26 y 28 en el eje horizontal se muestran las diferentes visitas de seguimiento, y en el eje vertical la media en cm de las mediciones realizadas.

Resultados

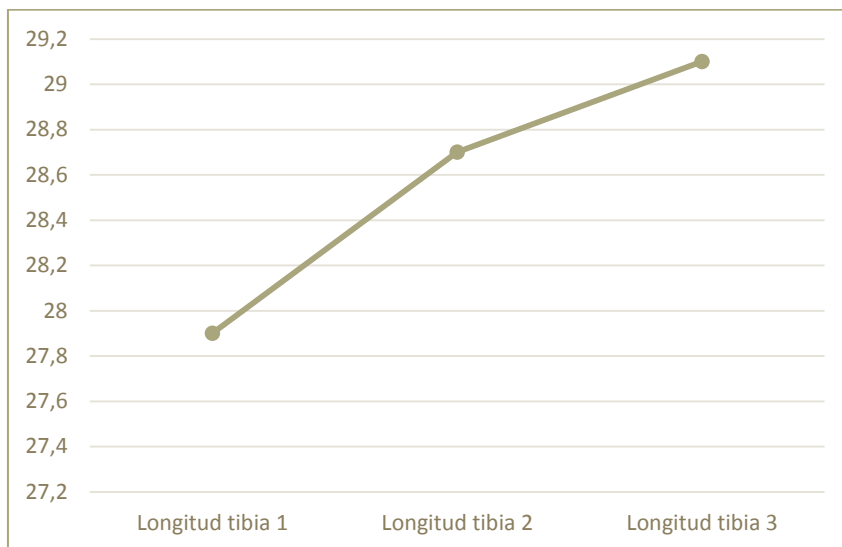


Figura 26. LT en los tres momentos, existiendo diferencias significativas ($F= 10,107$, $p = 0,03$)

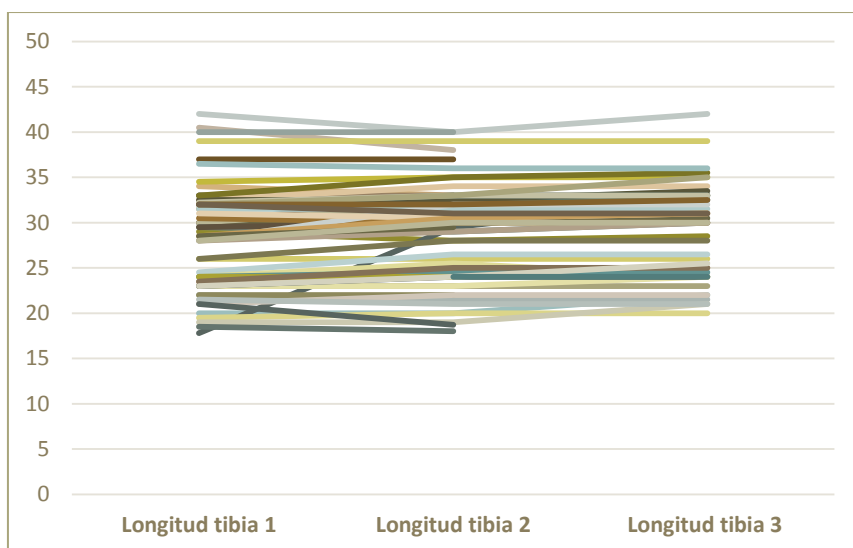


Figura 27. Evolución de todas las mediciones de LT de los diferentes pacientes

Resultados

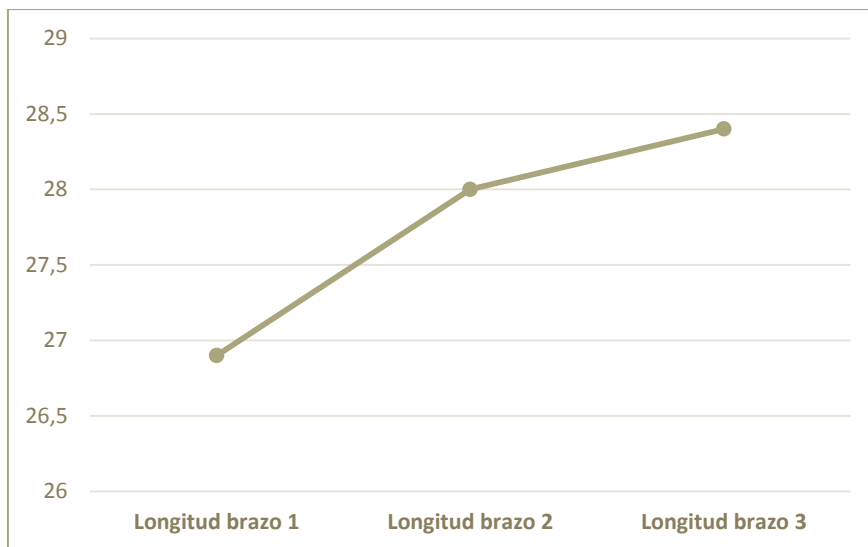


Figura 28. LB en los tres momentos, existiendo diferencias muy significativas ($F= 14,329$, $p < 0,001$)

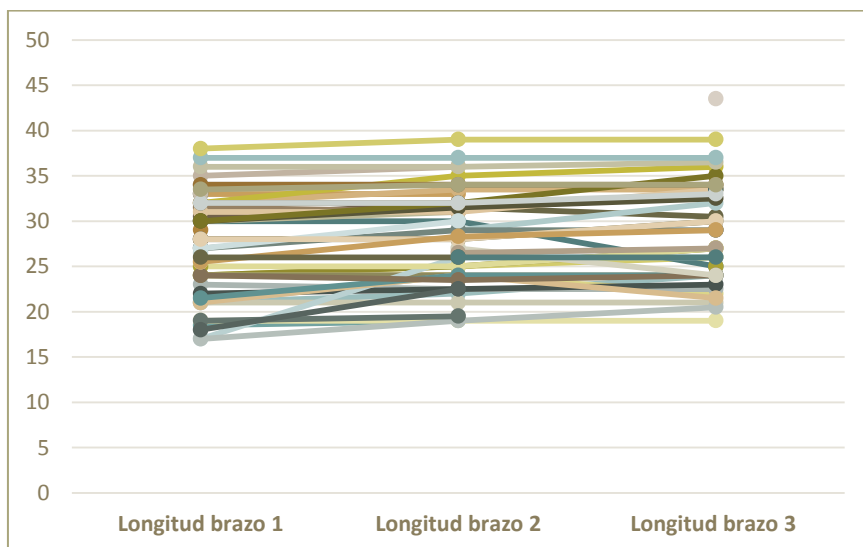


Figura 29. Evolución de todas las mediciones de LB de los diferentes pacientes

5.3 Descripción del soporte nutricional

Del total de la muestra, 21 pacientes (31%) eran alimentados mediante sonda/botón de gastrostomía (figura 30). En ningún caso la alimentación se recibía por sonda nasogástrica. De los pacientes alimentados por gastrostomía, todos tenían afectación motora del grado más severo (GMFCS IV-V). La edad media de instauración de la gastrostomía fue de 6,7 años, y el 57% de estos pacientes recibían alimentación mediante fórmulas poliméricas completas, combinadas o no con alimentos naturales triturados (sobre todo con purés de fruta). En todos los casos la alimentación se administraba en bolos, no habiendo ningún paciente que precisara infusión de nutrición enteral de forma continua.

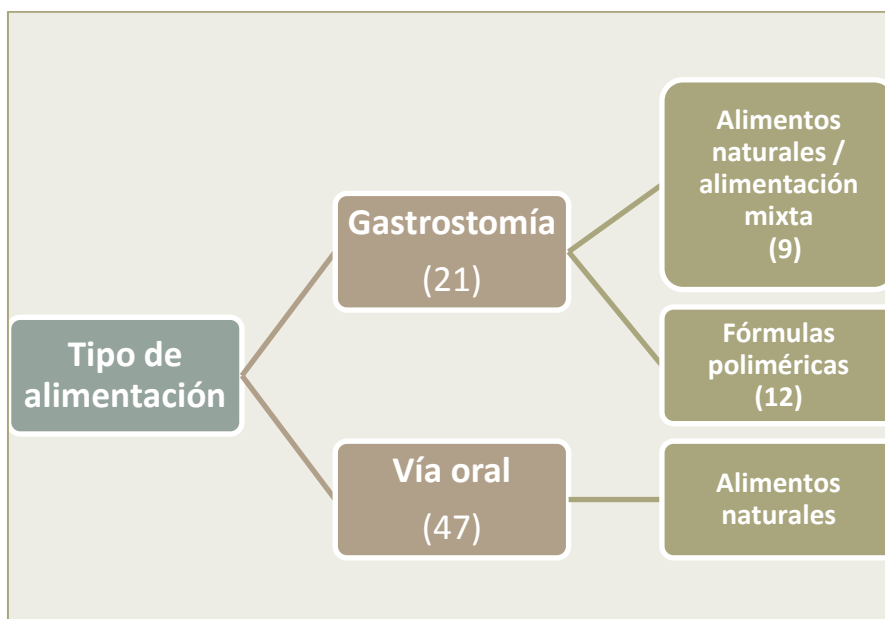


Figura 30. Tipo de alimentación

Resultados

Del resto de pacientes que recibían alimentación vía oral, todos recibían alimentos naturales, y 24 de ellos (51%) recibían algún tipo de suplemento en forma de fórmula polimérica completa. Quince niños recibían suplemento oral con vitamina D en el momento del estudio.

En la figura 31 se puede observar la presencia o no de gastrostomía según el diagnóstico. La mayor parte de las gastrostomías (50%) son de pacientes con PCI, por la mayor frecuencia de este diagnóstico. Destaca la mayor proporción de gastrostomías en los pacientes con enfermedad neuromuscular (3 pacientes de un total de 4).

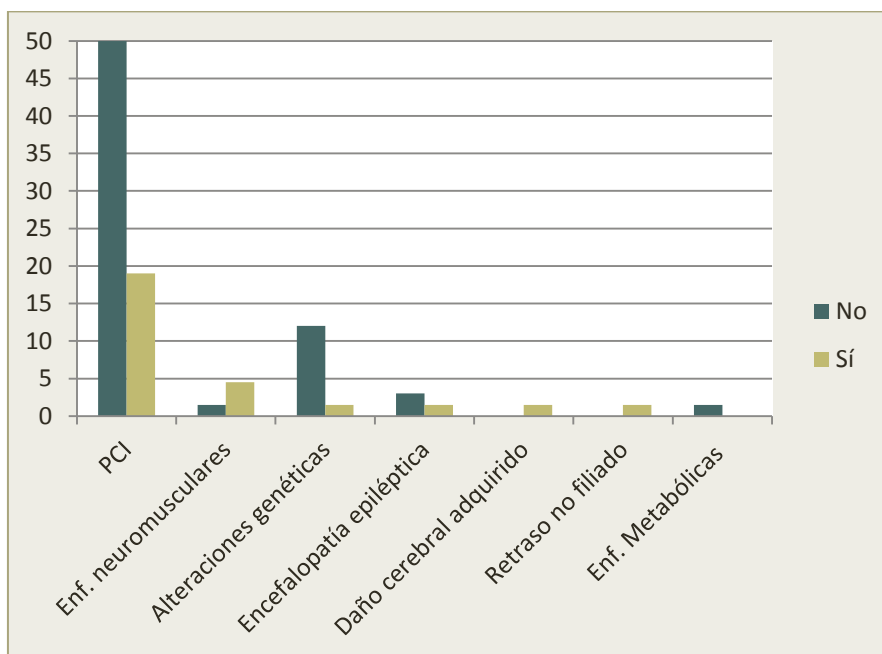


Figura 31. Presencia de gastrostomía según el diagnóstico

5.4 Análisis de la deglución

En la anamnesis realizada en la primera visita se recogieron aspectos relativos a la deglución, que se presentan a continuación. Se excluyeron de este análisis los pacientes alimentados mediante gastrostomía.

Respecto al tiempo que empleaban en alimentar al niño, el 20% del total consumían 30 minutos o más en cada comida. Se aprecia tendencia a emplear tiempos más prolongados en la alimentación en los grados más severos de GMFCS, pero sin llegar a ser significativo. Un tercio de los padres experimentaban el tiempo de las comidas como estresante, sin que hubiera diferencias significativas según el grado de afectación motora. En relación a la ganancia de peso adecuada, un 56% de padres la consideraban correcta, sin diferencias significativas entre los diferentes grupos de afectación motora. Respecto a la presencia de problemas respiratorios durante las comidas, un 32,6% de los pacientes los presentaban, siendo más frecuentes a mayor grado de afectación motora ($p= 0,026$). La mitad de los pacientes presentaba problemas con la deglución de los líquidos, precisando modificaciones de la textura de los mismos. Esto era más evidente en los grados de mayor afectación motora, siendo la diferencia estadísticamente significativa ($p= 0,033$). Un 27% de los pacientes había precisado ingreso hospitalario en alguna ocasión con motivo de pérdida de peso o deshidratación, sin encontrar diferencias en este sentido en relación a la afectación motora. En la tabla 31 se muestran los estadísticos del análisis de la anamnesis sobre

Resultados

problemas de deglución. Los mismos datos se muestran de forma gráfica en la figura 32.

Tabla 31. Preguntas para asesorar problemas de deglución

Preguntas	GMFCS			X ²	p	Monte Carlo
	III	IV	V			
¿Cuánto tiempo emplean en alimentar al niño?						
Menos de 30 minutos	5 (10)	11 (23)	21 (44)	0,219	0,896	0,422
Igual o mayor a 30 minutos	1 (2)	3 (6)	7 (14)			
¿Es el rato de las comidas estresante para el niño o los padres?						
Sí	2 (4)	1 (2)	12 (25)	5,555	0,062	0,123
No	4 (8)	13 (27)	16 (33)			
¿Está el niño ganando peso de forma adecuada?						
Sí	4 (8)	8 (16)	15 (31)	2,036	0,361	0,121
No	1 (2)	5 (10)	16 (33)			
¿Hay signos de problemas respiratorios cuando come? (tos, atragantamiento, cambios en la voz...)						
Sí	1 (2)	2 (4)	14 (28)	5,795	0,055	0,026*
No	5 (10)	12 (24)	15 (31)			

Resultados

¿Tiene dificultades para deglutir líquidos?						
¿Precisa de modificaciones de la textura de los alimentos?						
Sí	1 (2)	6 (12)	17 (35)	4,238	0,120	0,033*
No	5 (10)	8 (17)	11 (23)			
¿Ha estado alguna vez ingresado por pérdida de peso o deshidratación?						
Sí	1 (2)	2 (4)	10 (21)	2,800	0,247	0,110
No	5 (11)	12 (25)	17 (36)			

Los números muestran el número de pacientes (N) y entre paréntesis el porcentaje (respecto al total de contestaciones)

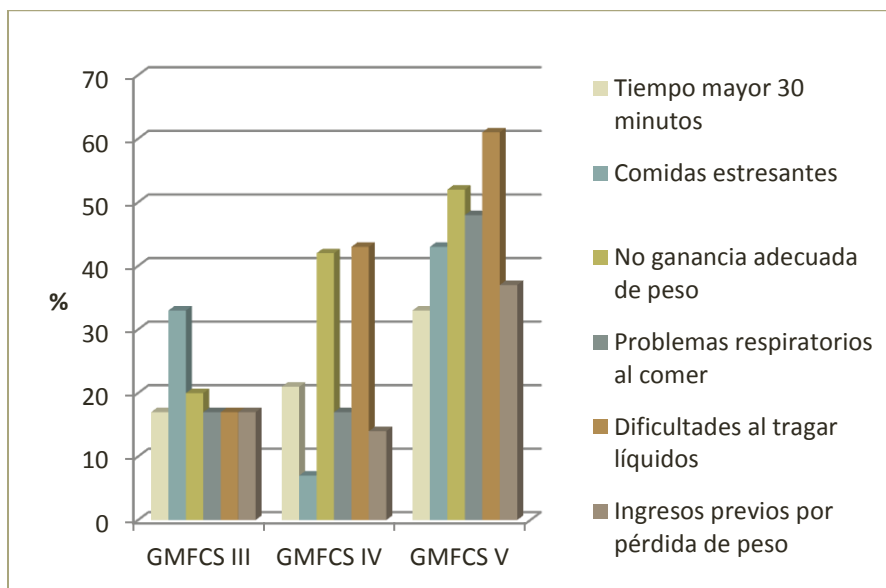


Figura 32. Análisis de los problemas de deglución según el GMFCS. En el eje Y se muestra el % de pacientes que presentan afectación respecto al total de su categoría.

5.5 Análisis de la ingesta de nutrientes

Se han recogido un total de 39 encuestas dietéticas, cuyos resultados pasamos a analizar.

Respecto a la ingesta energética total, vemos que sólo en la mitad de los casos fue similar a las recomendaciones energéticas de niños normales (DRI), encontrando que el 30,8% consumía más energía de la recomendada y un 20,5% ingresaba menos energía (tabla 32).

Tabla 32. Ingesta energética de los pacientes del estudio en relación a las DRI

Ingesta energética	N	Porcentaje (%)
Similar a DRI	19	48,7
Por encima de DRI	12	30,8
Por debajo de DRI	8	20,5
Total	39	100,0

En la tabla 34 se muestran los datos obtenidos en el total de la muestra respecto a la ingesta media de nutrientes procedentes de los alimentos, tanto a nivel de energía (Kcal totales al día y kcal por kg y día), como el porcentaje de distribución de los macronutrientes en la dieta (figura 33) y los datos obtenidos respecto a los principales micronutrientes. Se analiza también el número de pacientes que presenta baja ingesta para los parámetros analizados según los requerimientos para su edad y sexo.

Resultados

De los niños que completaron la encuesta dietética, 12 tomaban suplemento de vitamina D, 6 tomaban calcio, 3 llevaban tratamiento con hierro y uno un polivitamínico. Si tenemos en cuenta los suplementos vitamínicos y minerales que estaban tomando, las medias de ingesta para estos parámetros se modificaban ligeramente: calcio 960 ± 389 , vitamina D $9,7 \pm 8,8$ y hierro $16,3 \pm 18,5$. A pesar de estos suplementos, el porcentaje de niños que presentaban baja ingesta para sus requerimientos se mantenía similar, excepto en el calcio, que bajaba de 69% a 67%.

Como se aprecia en los datos expuestos, la ingesta energética es muy heterogénea entre diferentes pacientes, oscilando en un rango entre 23 y 163 kcal/kg.

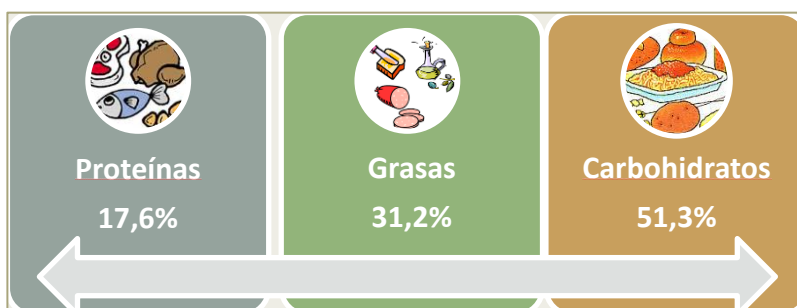


Figura 33. Media de la distribución de la ración calórica en macronutrientes

Cuando comparamos la ingesta energética con los datos antropométricos (tabla 33), encontramos que los niños que presentan ingesta energética por debajo de las DRI tienen mayor z de peso ($media - 1,3 \pm 1,8$) que los que presentan ingesta adecuada a las DRI ($-2,2 \pm 1,3$), siendo los niños que presentan una ingesta energética por encima de las

Resultados

DRI los que presentan un menor z score de peso (media $-3,2 \pm 1,5$). Esta tendencia se repite para otros parámetros antropométricos, como la talla, el IMC, el PB y los pliegues tricípital y subescapular, siendo estadísticamente significativa la diferencia para el peso, PB y pliegue tricípital. Estos datos se muestran gráficamente en las figuras 34, 35 y 36.

Tabla 33. Comparación de z score de datos antropométricos con la ingesta energética

z score	Ingesta inferior a DRI (n) Media \pm DE	Ingesta adecuada a DRI (n) Media \pm DE	Ingesta superior a DRI (n) Media \pm DE	p ¹
Peso	(7) $-1,30 \pm 1,78$	(18) $-2,18 \pm 1,32$	(12) $-3,24 \pm 1,47$	0,023*
Talla	(7) $-1,74 \pm 2,28$	(18) $-2,06 \pm 1,70$	(12) $-2,41 \pm 1,51$	0,778
IMC	(6) $-0,45 \pm 1,60$	(14) $-1,05 \pm 1,70$	(8) $-2,25 \pm 1,83$	0,181
PB	(7) $-0,23 \pm 1,27$	(17) $-0,62 \pm 0,95$	(12) $-1,67 \pm 1,32$	0,007*
TRI	(6) $0,48 \pm 1,44$	(16) $-0,30 \pm 0,95$	(12) $-0,67 \pm 0,84$	0,041*
SE	(5) $0,21 \pm 0,46$	(13) $-0,29 \pm 0,96$	(10) $-0,16 \pm 0,75$	0,173

¹ H de Kruskal-Wallis

Resultados

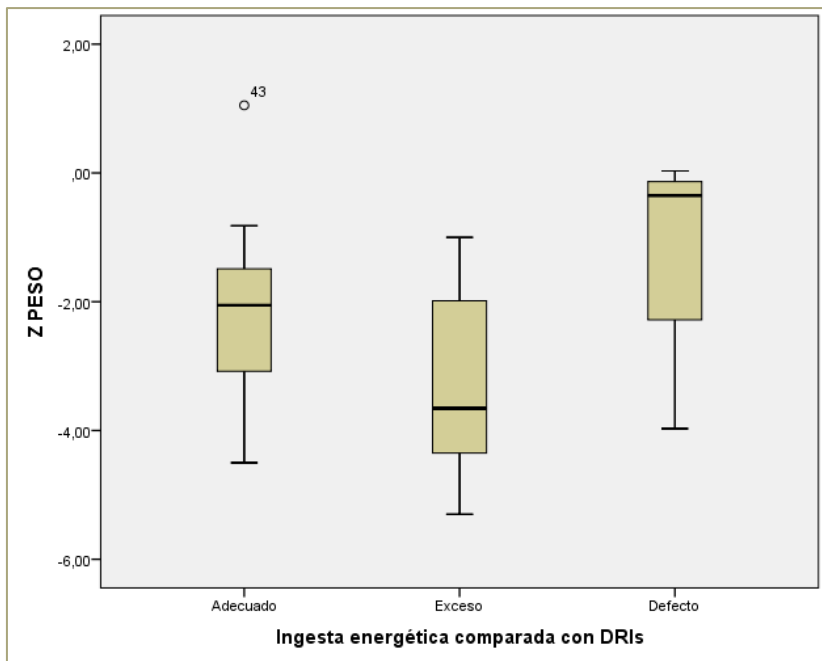


Figura 34. Media de z score de peso según la ingesta energética

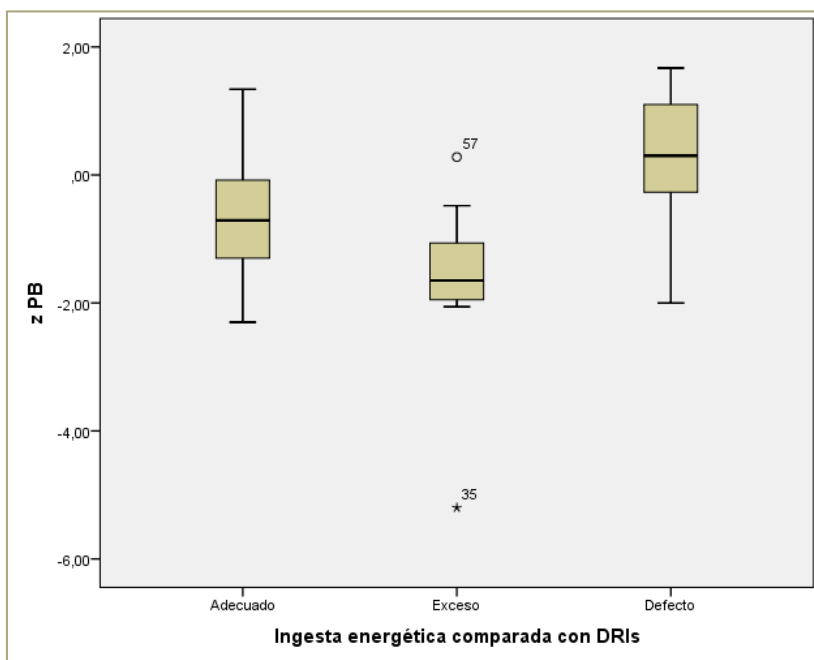


Figura 35. Media de z score de PB según la ingesta energética

Resultados

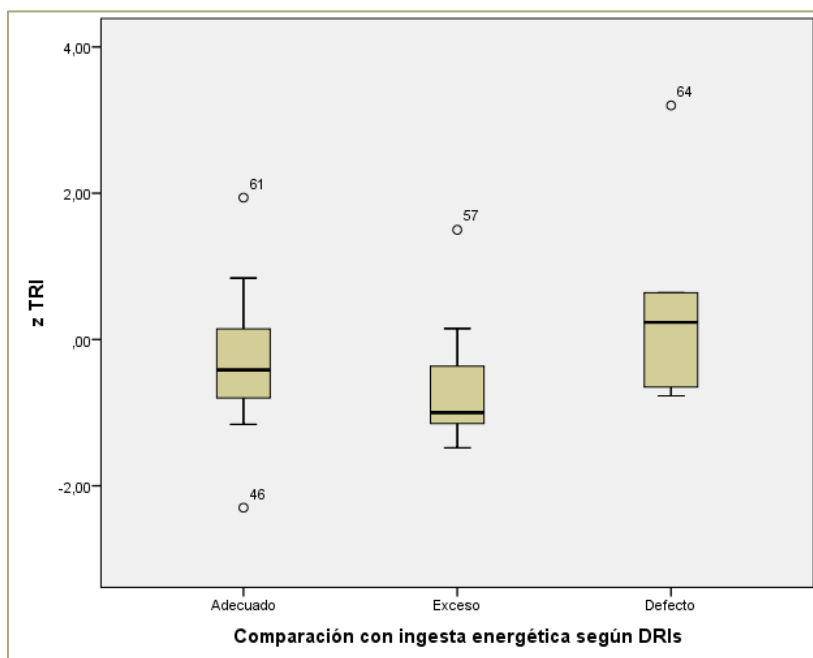


Figura 36. Media de z score de pliegue tricipital según la ingesta energética

Resultados

Energía / nutriente	N	Mínimo	Máximo	Media	DE	Mediana	Baja ingesta según DRI N (%)
Energía (Kcal)	39	634	2868	1369	423	1375	8 (22%)
Kcal/kg	39	23	163	71	33	66	8 (22%)
% proteínas	39	9	29	17,5	5,1	17	2 (5%)
% lípidos	39	14	43	31,2	7,4	32	6 (15%)
% hidratos carbono	39	37	66	51,5	7,3	51	13 (36%)
Ca (mg)	39	388	2518	881	378	794	27 (69%)
P (mg)	39	440	2347	1005	360	1035	11 (28%)
Mg (mg)	39	37	527	204	73	206	12 (31%)
Vit D (µg)	39	0	38	6,2	7,2	4	36 (92%)
Hierro (mg)	39	2	37	11,7	5,9	10	8 (21%)
Zn (mg)	39	1	27	10,4	5,1	9	5 (13%)

Tabla 34. Valores de ingesta energética, macronutrientes y principales micronutrientes

5.5.1 Comparación de la ingesta entre pacientes con/sin gastrostomía y según el grado de afectación motora

Cuando comparamos los datos dividiendo los pacientes en dos grupos, según sean portadores o no de gastrostomía, no hemos encontrado diferencias entre la ingesta excepto en dos aspectos: el porcentaje de hidratos de carbono ($p= 0,018$), que fue mayor en el grupo que se alimentaba por gastrostomía, y la cantidad de ingesta de fósforo ($p= 0,037$), que fue mayor en los pacientes que se alimentaban por vía oral (tabla 35).

En la tabla 36 se muestran los mismos datos, comparando la ingesta según el grado de afectación motora. Observamos que la ingesta energética total es menor a mayor afectación motora, pero no ha resultado estadísticamente significativa. Se ha observado diferencia significativa respecto a la ingesta de calcio ($p= 0,014$) y magnesio ($p=0,042$), que son mayores en los pacientes con menor afectación motora (GMFCS III) respecto a los otros grupos.

Resultados

Tabla 35. Comparación de los datos de la ingesta de pacientes portadores de gastrostomía y pacientes alimentados vía oral

Características de la ingesta dietética	Pacientes sin gastrostomía (n = 26) Media ± DE	Pacientes con gastrostomía (n = 13) Media ± DE	p ¹
Energía (kcal/día)	1415 ± 471	1277 ± 303	0,582
Energía (kcal/kg)	71,7 ± 32,5	70 ± 34,6	0,882
% de proteínas	18 ± 5	16,4 ± 5,4	0,410
% de lípidos	32,7 ± 7,2	28,1 ± 6,9	0,054
% de hidratos de carbono	49,4 ± 6,7	55,7 ± 6,8	0,018*
P (mg)	1088 ± 368,5	840 ± 286,9	0,037*
Mg (mg)	205 ± 85	201,8 ± 41,7	0,893
Ca (mg)	931 ± 445	779 ± 147	0,561
Vitamina D (µg)	5,9 ± 7,8	6,7 ± 5,9	0,300
Hierro (mg)	11,7 ± 6,9	11,7 ± 3,1	0,402
Zinc (mg)	9,6 ± 4,9	11,9 ± 5,3	0,135

¹H de Kruskal-Wallis

Tabla 36. Ingesta dietética según el grado de afectación motora

Características de la ingesta dietética	GMFCS III (n=5)	GMFCS IV (n=11)	GMFCS V (n=23)	p ¹
Energía (kcal/día)	1690 ± 704	1450 ± 226	1260 ± 396	0,137
Energía (kcal/kg)	84 ± 23	70 ± 23	69 ± 39	0,265
% de proteínas	16 ± 3,2	16,8 ± 3,6	18,1 ± 6	0,641
% de lípidos	34,6 ± 5,1	31,9 ± 6,7	30,1 ± 7,9	0,441
% de hidratos de carbono	49,6 ± 5,6	51,6 ± 7	51,8 ± 8	0,818
P (mg)	1308 ± 663	1053 ± 205	916 ± 307	0,469
Mg (mg)	261 ± 152	226 ± 31	181 ± 55	0,042*
Ca (mg)	1437 ± 628	850 ± 204	775 ± 192	0,014*
Vitamina D (µg)	11 ± 15,6	5,4 ± 5,3	5,5 ± 5,1	0,937
Hierro (mg)	16,2 ± 11,9	11,6 ± 4,7	10,7 ± 4,3	0,626
Zinc (mg)	11,2 ± 6,8	10,6 ± 4,3	10,1 ± 5,3	0,933

¹H de Kruskal-Wallis

5.5.2 Comparación de la ingesta de nuestros pacientes y los requerimientos energéticos calculados según la fórmula de Rieken

Nos planteamos evaluar si en nuestros pacientes la estimación de los requerimientos energéticos para niños con PCI según la fórmula de Rieken (30), adaptada a partir de las ecuaciones de Schofield para niños sanos (61), concordaba con la ingesta energética real según los datos recogidos en el registro dietético realizado.

Para ello, de los 39 pacientes que disponían de encuesta dietética realizada, desestimamos 5 para el cálculo que tenían GMFCS grado III, dado que dicha fórmula se contempla para los grados IV y V. Esto nos dio un total de 34 pacientes en los que se realizó el cálculo aplicando la fórmula según su edad, sexo y grado de GMFCS. En la tabla 37 se muestran los datos descriptivos de forma comparativa entre el GET calculado y la ingesta real que tenían nuestros pacientes. Al realizar el análisis estadístico mediante un t-test, observamos que existe una diferencia estadísticamente significativa entre ambos resultados ($d=381,49$, $p<0,001$). En el anexo 6 se muestran los datos pormenorizados de todos los pacientes.

Resultados

Tabla 37. Comparación entre el GET calculado por Rieken y la ingesta energética real

	GET estimado por Rieken (kcal)	Ingesta energética real (Kcal)
Media	949	1322
DE	271	358
Mediana	924	1359
Mínimo	446	634
Máximo	1561	2365

La figura 37 representa de forma gráfica mediante puntos la ingesta calórica que realizaba cada uno de los 34 casos estudiados. La línea verde representa la media del GET calculado por Rieken, las líneas marrones representan el intervalo entre ± 1 DE (que tendría que comprender el 68,3% de los casos, 679-1249 kcal), y las líneas rojas el intervalo ± 2 DE (debería comprender el 95,4% de los casos, 409-1489 Kcal). Pudimos observar que muchos de los pacientes quedaron fuera del intervalo que comprendía 2 DE, sobre todo los que presentaban alta ingesta energética.

Resultados

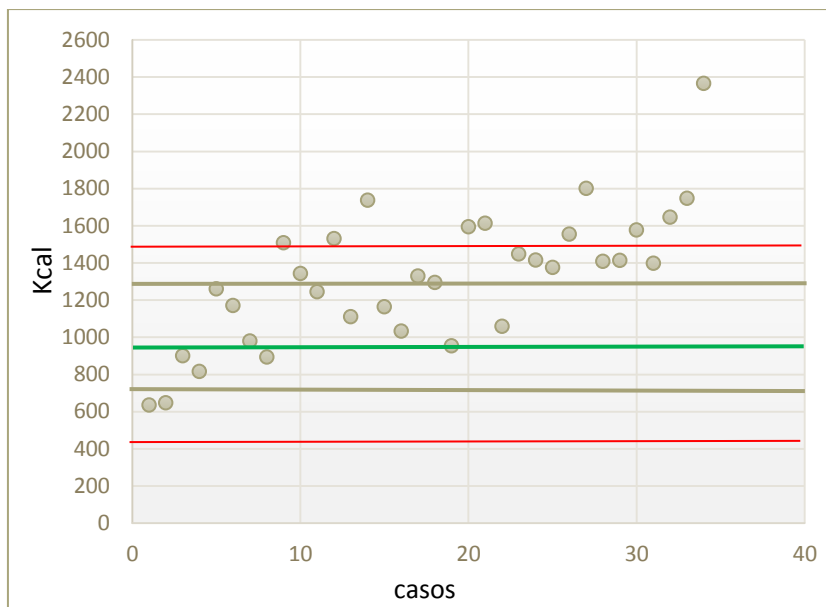


Figura 37. Ingesta energética de los casos estudiados y comparación con el GET estimado por Rieken

5.6 Resultados hematológicos y bioquímicos

A nivel **hematológico**, encontramos anemia en 13 pacientes, lo que corresponde a un 20% del total (n=65). El VCM estaba disminuido en 4 de estos casos, correspondiendo a anemia microcítica, siendo el resto de casos normocítica. Siete de los pacientes con anemia tenían edad mayor a 10 años, por lo que estaban en edad prepuberal o puberal. El ancho de distribución de hematíes se encontraba aumentado en 5 casos.

El estudio **bioquímico** demostró que es infrecuente encontrar alteraciones de los niveles de electrolitos sanguíneos. El calcio fue normal en todos los casos excepto en uno que estaba aumentado (11,5 mg/dl), que se correspondía con un paciente con niveles altos de vitamina D (77

Resultados

ng/ml), a pesar de no llevar suplementación. Los niveles de fósforo fueron normales excepto en dos casos con cifras de 3 y 2,7 mg/dl. El magnesio fue normal en todos los casos. Las fosfatasas alcalinas estaban disminuidas para la edad y sexo en 8 casos (n=59, 13,5%), mientras que el folato y la vitamina B12 fueron normales en todos los casos. El hierro estaba bajo en 3 pacientes (que correspondían a 3 casos de anemia microcítica) y la ferritina estaba disminuida en 5 casos.

Un 43% de los niños eran deficitarios en vitamina D (31% déficit moderado y 12% severo). La albúmina estaba discretamente disminuida en 3 pacientes, con cifras de 3,2, 3,3 y 3,4 g/dl, mientras que la prealbúmina estaba disminuida en 9 pacientes (n=29, 31%). Los niveles de zinc se encontraban disminuidos en un 17% de los pacientes.

En la tablas 38 y 39 se muestran los datos descriptivos de los resultados analíticos, los parámetros que varían con la edad o sexo se han desglosado en grupos por edad y/o sexo.

Resultados

Tabla 38. Valores hematológicos	N	Mínimo	Máximo	Media	DE	Mediana	Valores alterados n (% del total)
Hemoglobina (g/dl)							
2-9 años	34	9,9	14,2	12,7	1,12	13,1	6 (9,2%)
10-17 años							
Niños	20	10,8	16,5	13	1,4	12,7	5 (7,7%)
Niñas	11	9,6	14,7	12,9	1,5	13,3	2 (3%)
Hematocrito (%)							
2-9 años	34	31	43	37,9	2,9	38	6 (9,2%)
10-17 años							
Niños	20	32,9	49	38,7	4,2	37	5 (7,7%)
Niñas	11	32	44	38,9	4,6	40	2 (3%)
VCM (fl)							
2-9 años	34	57	101	84	8	84,5	0
10-17 años							
Niños	20	73	100	85,7	5,6	85	2 (3%)
Niñas	11	59	89	83,2	8,6	86	2 (3%)

Resultados

Tabla 39. Análisis bioquímico	N	Mínimo	Máximo	Media	DE	Mediana	Valores alterados n (% del total)
Albumina (g/dl)	55	3,2	5,1	4,3	0,4	4,4	3 (5,5%)
Prealbumina (mg/dl)							
1-5 años	6	10,8	21	16,2	3,7	16,8	2 (6,9%)
6-9 años	9	14	29	19,3	4,8	18	1 (3,4%)
10-13 años	8	16	23	20,1	2,3	20	3 (10,3%)
14-19 años	6	17,9	27,5	23,1	3,9	23,3	3 (10,3%)
Calcio (mg/dl)	66	8,9	11,6	9,7	0,5	10	1 (1,5%)
Fósforo (mg/dl)	64	2,7	6,3	4,5	0,7	4,5	2 (3,1%)
Magnesio (mmol/l)	39	0,81	2,7	1,7	0,6	2	0
Fosfatasas alcalinas (UI/l)							
1-9 años	30	105	285	180	51	172	5 (8,5%)
10-11 años	9	123	298	187	61	166	2 (3,4%)
>12 años	20	133	316	205	56	194	1 (1,7%)
Folato (ng/ml)	36	2,9	418	23,4	68	11	0
Vitamina B12 (pg/ml)	48	54	2000	957	504	890	0
Hierro (µg/dl)	54	18	159	75,2	34,3	76,5	3 (5,5%)
Ferritina (ng/ml)	61	5	302	44,2	44,7	33	5 (8,2%)
Zinc (mg)	47	43	271	86,2	34,9	77	8 (17%)
Vitamina D (ng/ml)	61	8,7	77	35,8	14,4	34	26 (43%)

5.7 Análisis de la densidad mineral ósea

El 16% de los pacientes incluidos tenían antecedente de alguna fractura ósea. En un total de 52 pacientes se realizó una densitometría ósea de columna lumbar. El 50% de los niños presentaron z score de DMO menor de -2 ($-1,73 \pm 1,25$) y se observa una tendencia a presentar menor DMO cuando la afectación motora es más severa, aproximándose a la significación estadística, aunque sin alcanzarla ($p= 0,056$) (ver tabla 40).

Tabla 40. Relación entre el grado de afectación motora y el z score de DMO

z score DMO	GMFCS III	GMFCS IV	GMFCS V
N	5	15	32
Media	-0.61	-1.64	-1.95
DE	1.37	1.32	1.14
Mediana	-1.29	-1.61	-2.27
Mínimo	-1.76	-4.09	-3.60
Máximo	1.60	0.87	0.45

Cuando comparamos DMO con el antecedente de fracturas (tabla 41), observamos que es menor en los pacientes con algún antecedente de fractura, pero sin ser estadísticamente significativo ($p=0,277$).

Tabla 41. Relación entre el antecedente de fracturas y el z score de DMO

Z score DMO	Fracturas: sí	Fracturas: no
N	11	41
Media	-2,11	-1,63
DE	1,11	1,28
Mediana	-2,36	-1,76
Mínimo	-3,40	-4,09
Máximo	0,10	1,60

Se aplicó la correlación de Pearson, para estudiar la asociación entre z score de DMO y otros factores descritos en la literatura (edad, afectación motora, estado nutricional reflejado por z score de peso, niveles de vitamina D). Se observó correlación entre DMO y mayor afectación nutricional (expresada como menor z score de peso, $r=0,418$, $p=0,002$) y entre DMO y mayor afectación motora ($r=-0,324$, $p=0,013$). No hemos observado relación entre la afectación ósea y los niveles de vitamina D o la edad (tabla 42).

Tabla 42. Correlación de Pearson entre z score de DMO y otros factores

	z score DMO	GMFCS	Z score peso	Vitamina D (ng/ml)	Edad
z score DMO	1,000				
GMFCS	-,324*	1,000			
Z score peso	,418**	-,371**	1,000		
Vitamina D (ng/ml)	,198	,065	,057	1,000	
Edad	-,103	,278*	-,554**	-,191	1,000

*La correlación es significativa en el nivel 0,05 (2 colas)
 **La correlación es significativa en el nivel 0,01 (2 colas)

Según estos resultados, el z score de DMO es explicado en un 15,7% por el z score de peso (F= 9,539, p= 0,003) (ver tabla 43).

Tabla 43. Análisis de regresión lineal para determinar la relación entre el z score de DMO y las variables analizadas: R corregida (R₂), coeficiente no estandarizado (B), estándar error, coeficiente beta estandarizado (β); análisis de la varianza y nivel de significación

	Coeficientes no estandarizados		Coef. estandarizados	t	Sig.	95% intervalo de confianza para B	
	B	Error estándar	Beta			Límite inferior	Límite superior
Constante	-,748	,345		-2,169	,035	-1,443	-,054
Z peso	,353	,114	,418	3,088	,003	,123	,584

5.8 Características psicosociales

Para conocer los aspectos psicológicos y sociales de las familias, se ha aplicado una batería de pruebas a un subgrupo de la muestra total. Contestaron los cuestionarios 38 cuidadores, pero finalmente se analizaron 35 (51% del total), que eran los que disponían de todos los ítems contestados.

5.8.1 Características sociodemográficas

5.8.1.1 Edad y género del cuidador que cumplimentó el cuestionario.

Los cuestionarios fueron rellenos en el 83% (n= 29) por las madres de los niños, y el 17% (n= 6) por el padre. Los cuidadores tenían una edad media de 41,8 años (DE 3,5, rango 35-49 años) (ver figura 38). De ellos, las madres tenían una edad media de 41,4 años (DE 3,1) y los padres una edad media de 43,8 (DE 4,3), sin que existieran diferencias significativas entre ambos ($t= 1,651$, $p= 0,108$).

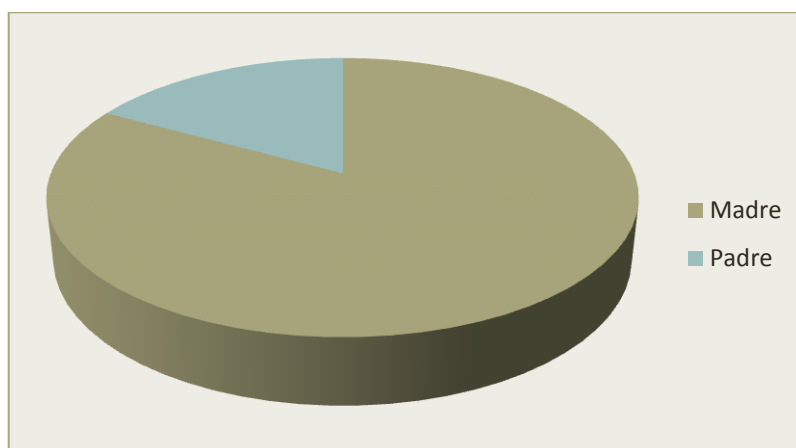


Figura 38. Cuidador principal que contestó los cuestionarios

5.8.1.2 Número de hijos

El 8,6% (n=3) de las familias encuestadas tenían un hijo. El 74,3% (n=26) 2 hijos, el 11,4% (n=4) 3 hijos y el 5,7% (n=2) 4 hijos (figura 39).

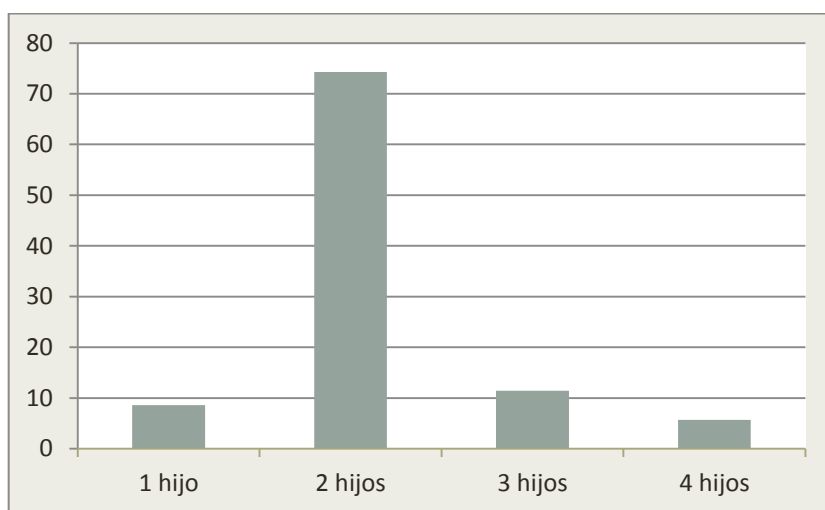


Figura 39. Número de hijos de las familias encuestadas

5.8.1.3 Formación académica de los cuidadores

Los padres tenían una formación académica correspondiente a estudios primarios en un 43% (n=15), seguido de estudios secundarios en un 20% (n=7) y estudios de licenciatura en un 37% (n=13). Las madres tenían estudios primarios en un 37% (n=13), estudios secundarios en un 29% (n=10) y universitarios en un 34% (n=12) (figura 40).

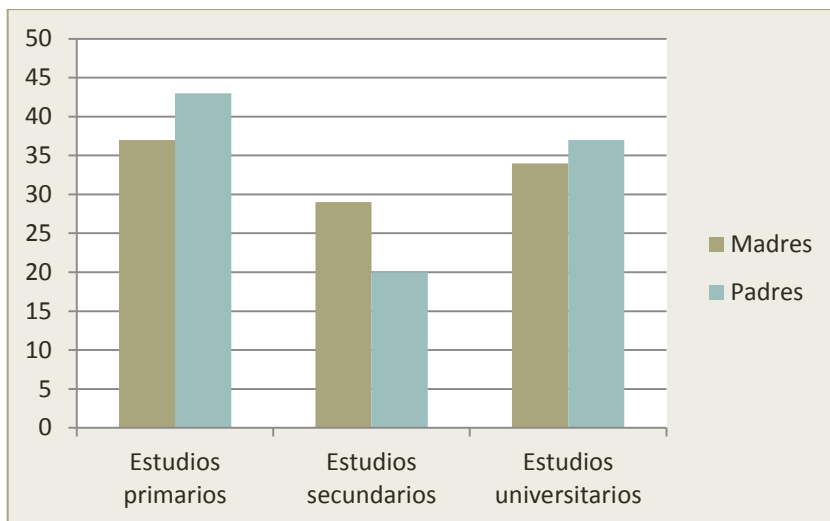


Figura 40. Nivel de estudios de los padres

5.8.1.4 Ocupación laboral de los cuidadores

Los padres tenían principalmente trabajos de tipo cualificado en un 20% (n=7) o tipo técnico profesional en un 20% (n=7). Las madres estaban principalmente desempleadas en un 46% (n=16) o tenían un trabajo técnico profesional en un 20% (n=7) (ver figura 41).

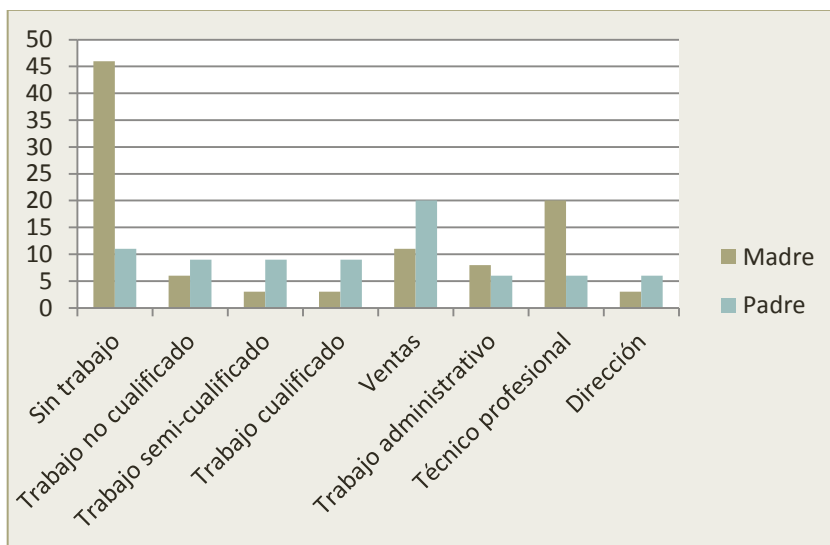


Figura 41. Ocupación laboral de los cuidadores

5.8.1.5 Nivel socioeconómico (NSE) familiar

Con la formación académica y la ocupación laboral actual de los cuidadores se calculó el NSE familiar (156). El NSE familiar medio fue de 33,5 (DE= 13), rango de 9 a 54 (figura 42).

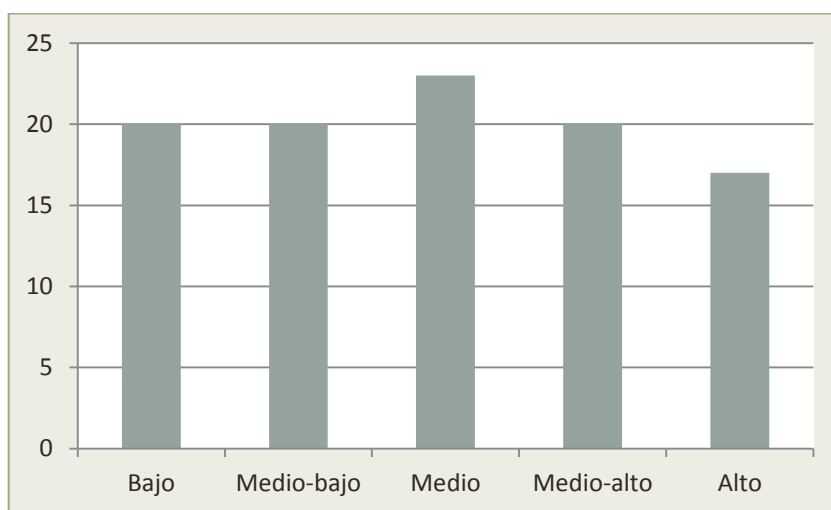


Figura 42. Nivel socioeconómico familiar

5.8.2 Características de los hijos de los cuidadores encuestados

5.8.2.1 Valoración de la función motora mediante el sistema de clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

El 8,6 % (n = 3) presentaban un nivel III, el 31,4% (n = 4) nivel IV, y el 60% (n= 21) nivel V (figura 43).

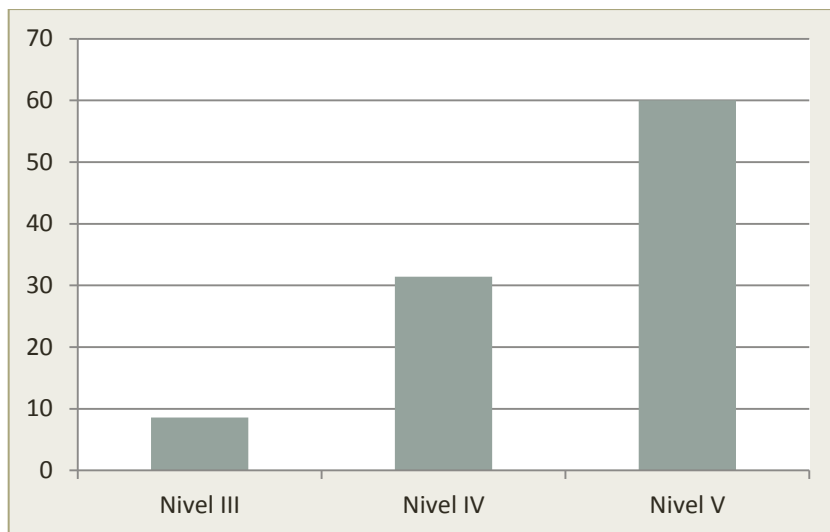


Figura 43. Clasificación Gross Motor Function Classification System (GMFCS)

5.8.2.2 Portadores de gastrostomía

De los 35 pacientes estudiados, el 74,3% (n =26) no eran portadores de gastrostomía y el 25,7% (n = 9) sí.

5.8.2.3 Retraso mental severo

El 86% de los niños (n =30) presentaban un retraso mental profundo.

5.8.2.4 Hospitalizaciones

Los niños habían sido hospitalizaciones en el último año un promedio de 2 veces, con una estancia media de 16 días (DE= 32), rango 1 día a 150 días.

5.8.2.5 Discapacidad del paciente

Se aplicó el *Impact of Childhood Neurologic Disability Scale –ICND-* (157). El factor con una puntuación más alta fue la discapacidad neurológica con una media de 14,0 (DE= 7,9, rango 0 a 33), seguido de la

conducta (M= 12,0, DE= 30,8, rango 0 a 33), la cognición (M= 11,2, DE= 9,5) y la epilepsia (M= 10,3, DE= 9,5, rango de 0 a 33). La puntuación media global fue de 47,9 (DE= 30,8, rango de 0 a 132), lo que indica que la calidad de vida de estos pacientes fue moderada (figura 44).

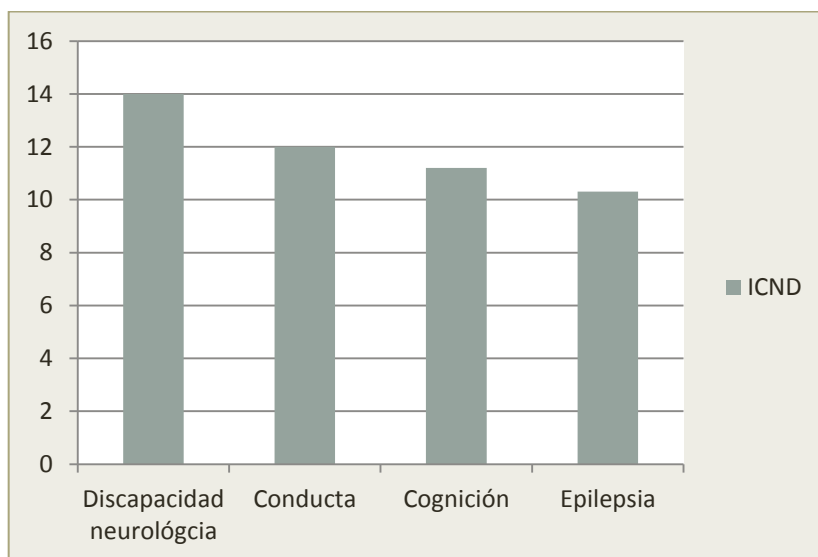


Figura 44. Puntuaciones en el Impact of Childhood Neurologic Disability Scale

5.8.3 Cuidador principal

5.8.3.1 Brief Symptom Inventory -BSI-18-

Se aplicó el cuestionario *Brief Symptom Inventory -BSI-18-* (158). Los cuidadores presentaron puntuaciones más altas en la escala de ansiedad (M= 65,4, DE= 11, rango 50 a 80) y depresión (M= 64,6, DE= 11,0, rango 50 a 90), ambas puntuaciones en rango clínico. En la escala de malestar psicológico se obtuvo una media de 63,9 (DE= 9,0, rango 50 a 80), lo que nos indicaría que los padres suelen ser personas estresadas (figura 45).

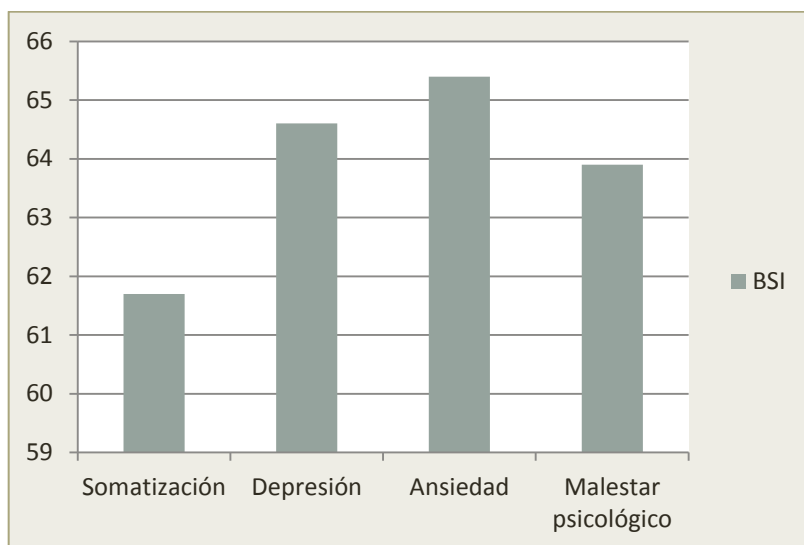


Figura 45. Puntuaciones en el Brief Symptom Inventory BSI-18

5.8.3.2 Scale for Caregiving Self-Efficacy –SCSE-

Con este test (159), los cuidadores mostraron más eficacia en la capacidad de controlar pensamientos negativos sobre la prestación de cuidados (M= 70,0, DE= 25,0 rango de 8 a 100), seguido de la capacidad para controlar el comportamiento disruptivo de su hijo (M= 60,4, DE= 16,1, rango de 26 a 92), y capacidad para obtener ayuda (M= 49,5, DE= 26,4, rango de 0 a 100 (figura 46).

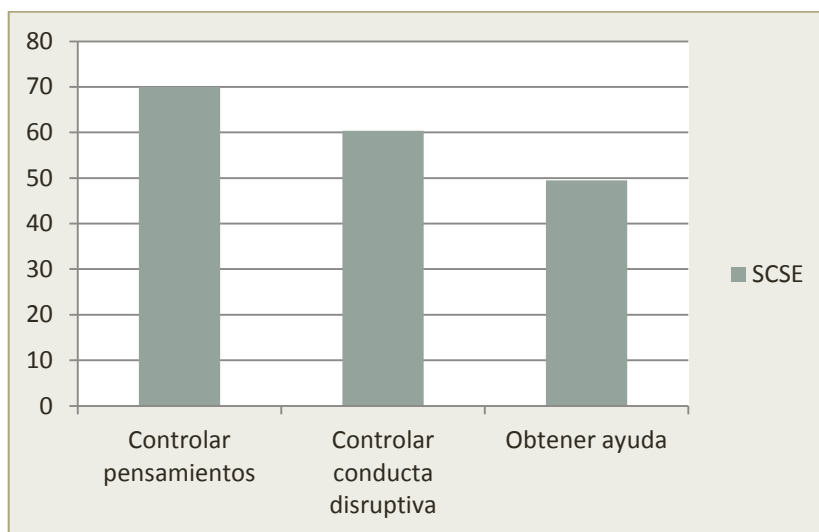


Figura 46. Puntuaciones en la Scale for Caregiving Self-Efficacy –SCSE–

5.8.4 Contexto familiar

5.8.4.1 Parenting Stress Index-Short Form -PSI-SF-

El PSI-SF evalúa el nivel de estrés que presentan los padres, con el hijo y en la interacción (160). Los cuidadores presentaron un nivel de estrés moderado-alto (M= 69,7, EE= 19,1, rango de 36 a 100), seguido de estrés por el niño (M= 60,2, DE= 14,0, rango 35 a 86), y en la interacción (M= 55,8, DE= 12,7, rango de 40 a 88) (figura 47).

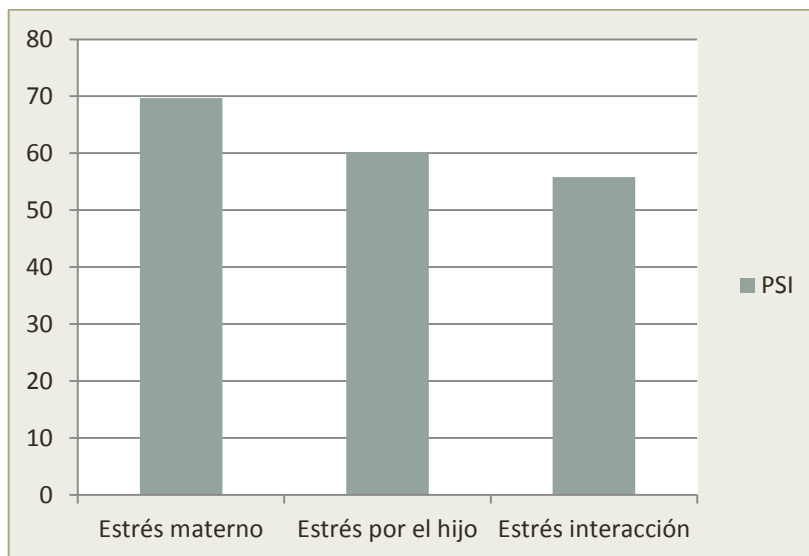


Figura 47. Puntuaciones en el Parenting Stress Index

5.8.4.2 Impact-on-Family Scale -IOFS-

En sus cuatro dimensiones (161,162), los cuidadores indicaron que la enfermedad de su hijo tenía un notable impacto familiar (M= 68,1, DE= 16,3, rango de 45 a 100), seguido de personal (M= 61,8, DE= 17,1, rango de 33 a 95), económico (M= 59,2, DE= 15,6, rango 37 a 100) y social (M= 48,8, DE= 14,3, rango 35 a 95) (figura 48).

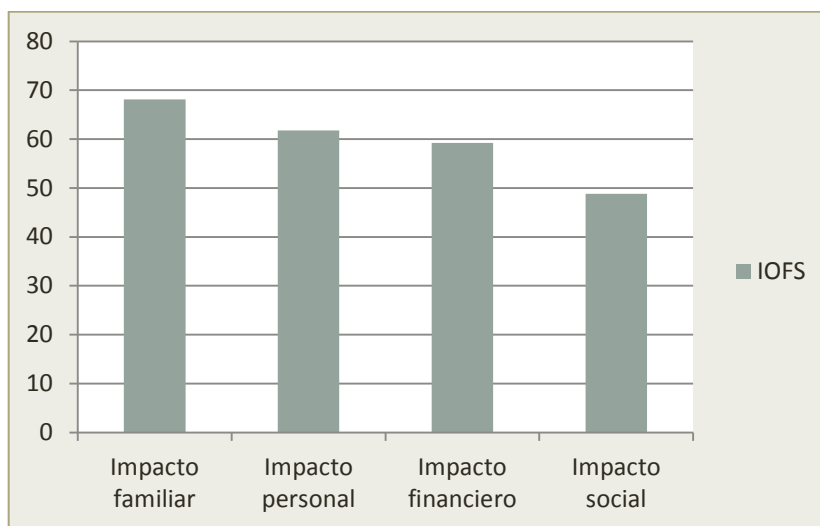


Figura 48. Puntuaciones en el Impact on Family Scale IOFS

5.9 Aplicación informática

Se ha desarrollado una aplicación web multicentro que permita el seguimiento nutricional de pacientes con afectación neurológica en edad pediátrica. Sólo se puede acceder tras obtener una clave de acceso, que sólo se brinda a profesionales que llevan seguimiento de estos pacientes. El link de acceso es <http://nutricia.mainservet.iprocuratio.com/nutricia/>.

Existe un perfil básico, en el cual se puede acceder a los datos propios, un perfil de administrador de cada centro, y un perfil de administrador de toda la información.

5.9.1 Desarrollo funcional

5.9.1.1 Búsqueda / creación de pacientes

Tras la pantalla de login, la aplicación se presenta con un campo de búsqueda de pacientes (figura 49). En este cuadro de búsqueda nos permite seleccionar un paciente por alguno de los 2 campos identificativos de que disponemos: por código de centro o por código de identificación del paciente.

Una vez seleccionado el paciente, pasamos a ver sus datos. Tras seleccionar un paciente tenemos 2 secciones, una primera con datos generales y datos al alta (capturados en la primera visita) y una segunda sección con los datos recogidos en las visitas sucesivas y una serie de gráficas evolutivas. Además de seleccionar un paciente ya registrado, podemos incluir un paciente nuevo haciendo click en “Nuevo paciente”.

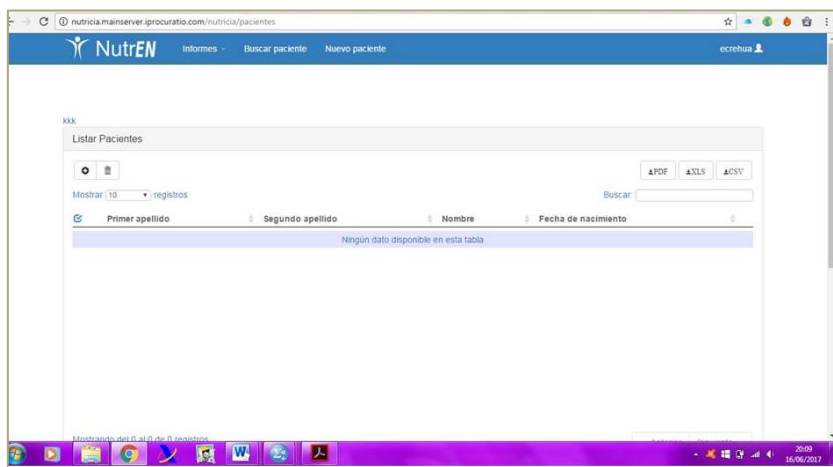
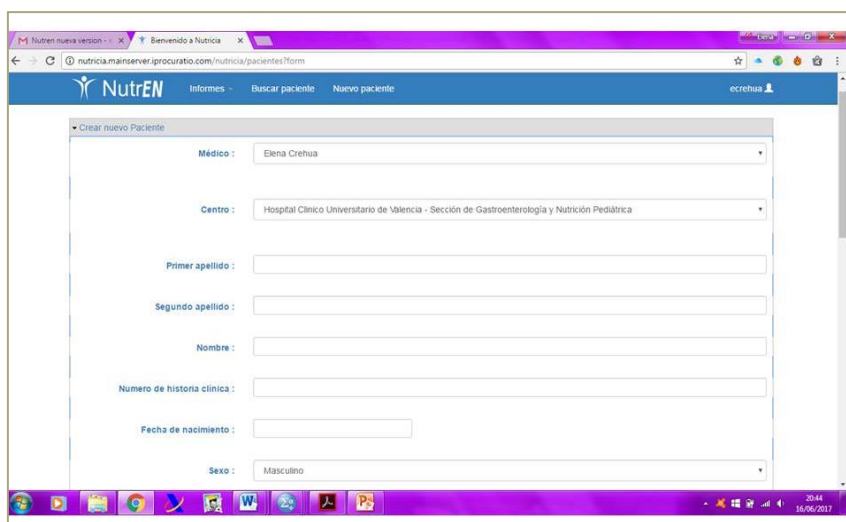


Figura 49. Campo de búsqueda de pacientes

5.9.1.2 Datos generales

Tras iniciar el registro de un paciente nuevo se accede a una pantalla con los datos generales del paciente (figura 50).



The screenshot shows a web browser window with the URL `nutricia.mainserv.procurato.com/nutricia/pacientes/form`. The page title is "Bienvenido a Nutricia" and the logo "Nutren" is visible. The main content area is titled "Crear nuevo Paciente" and contains the following fields:

- Médico: Elena Crehua
- Centro: Hospital Clínico Universitario de Valencia - Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica
- Primer apellido: [Empty text box]
- Segundo apellido: [Empty text box]
- Nombre: [Empty text box]
- Numero de historia clínica: [Empty text box]
- Fecha de nacimiento: [Empty date picker]
- Sexo: Masculino

The Windows taskbar at the bottom shows the date and time as 20:44 on 16/06/2017.

Figura 50. Pantalla de datos generales de creación de nuevo paciente

En esta pantalla se deben registrar los datos del paciente, como el nombre, número de historia clínica, fecha de nacimiento, domicilio, etc. Tras incluir estos datos, podemos acceder a realizar la primera visita. En la figura 51 podemos observar la pantalla que aparece tras registrar los datos generales del paciente, y en la que se observa una pestaña en la que acceder a registrar la primera visita.

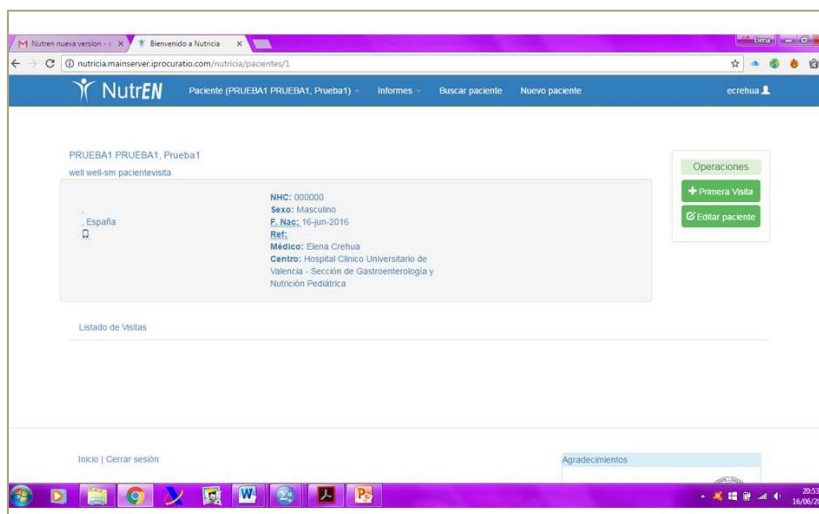


Figura 51. Pantalla que aparece tras registrar los datos generales

5.9.1.3 Registro de visitas

Una vez accedemos a iniciar la primera visita, debemos poner la fecha (el sistema por defecto registra la del día en que se incluyen los datos), y el programa calcula de forma automática la edad del paciente. En esta primera visita existen diferentes pestañas para registrar los antecedentes del paciente: antecedentes personales fisiológicos, antecedentes personales patológicos y antecedentes familiares. Existe además una pestaña desplegable para reflejar el motivo de remisión del paciente y otra para seleccionar el diagnóstico principal.

Posteriormente, existen diferentes pestañas para realizar la anamnesis, con datos que sirven para asesorar el estado neurológico, estado esquelético, presencia de problemas pulmonares y digestivos y preguntas para asesorar problemas de alimentación o deglución (figura 52).

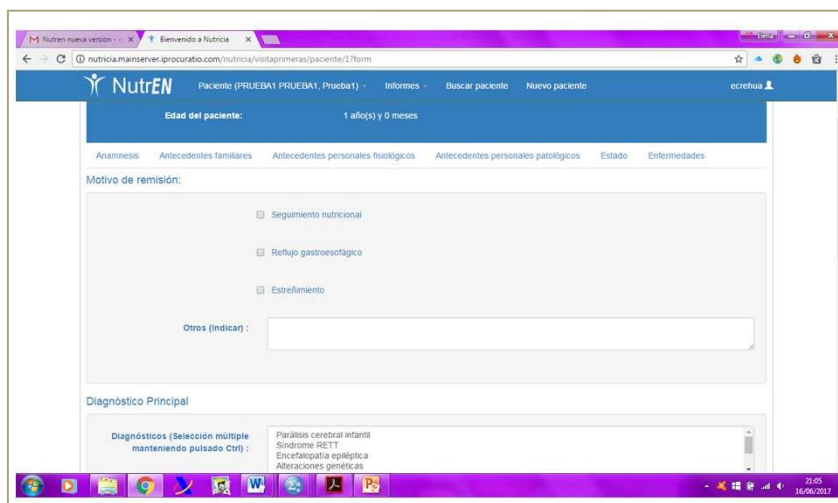


Figura 52. Pantalla inicial de la primera visita

Cuando guardamos los datos de la anamnesis, accedemos a otra pantalla con la exploración antropométrica. En ella existen diferentes recuadros donde registrar los datos antropométricos del niño. El sistema calcula de forma automática los percentiles y los z scores de los datos registrados según los estándares de la OMS (figura 53).

The screenshot shows a web browser window with the URL `nutricia.mainserv.igprocuratio.com/nutricia/visitasucesivas/visita primera/1?form`. The page title is "NutrEN" and the user is logged in as "echehua". The main content area is titled "Exploración antropométrica" and includes a dropdown menu for "Estadio Tanner" set to "0 - No informado". Below this, there are several input fields for recording data:

Variable	Input Field	Variable	Input Field	Variable	Input Field
Peso (kg)	<input type="text"/>	Peso - Z-score	<input type="text"/>	Peso - Percentil	<input type="text"/>
Talla (cm)	<input type="text"/>	Talla - Z-score	<input type="text"/>	Talla - Percentil	<input type="text"/>
IMC (kg/m ²)	<input type="text"/>	IMC - Z-score	<input type="text"/>	IMC - Percentil	<input type="text"/>
Perímetro craneal (cm)	<input type="text"/>	Perímetro craneal - Z-score	<input type="text"/>	Perímetro craneal - Percentil	<input type="text"/>
Perímetro braquial (cm)	<input type="text"/>	Perímetro braquial - Z-score	<input type="text"/>		

Figura 53. Registro de datos antropométricos

Existe otra pestaña donde poder registrar datos de la exploración clínica del paciente con texto libre, y otra en la que consta el tratamiento nutricional.

Una vez finalizamos la primera visita, tras guardar y cerrar el registro de datos, podemos acceder a editar de nuevo el paciente, obtener un informe en pdf de la visita o acceder a gráficas del paciente (figura 54) sobre los datos antropométricos (en el caso de tener varias visitas diferentes registradas aparecen todos los datos).

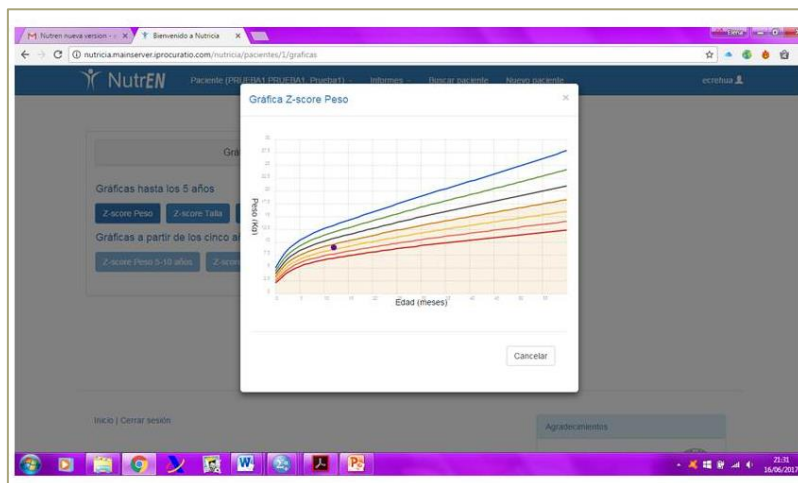


Figura 54. Gráficas que muestra el programa

6. DISCUSIÓN

6. DISCUSIÓN

Las enfermedades neurológicas comprenden un grupo heterogéneo de desórdenes que afectan de forma primaria al sistema nervioso central, afectando al lenguaje, habilidades motoras, visión, memoria y capacidad de aprendizaje (170). Son una causa importante de discapacidad en Pediatría. Debido a su repercusión a nivel de diferentes áreas, condicionan un riesgo importante de desnutrición y problemas de alimentación. Por tanto, monitorizar el seguimiento nutricional de estos niños debe formar parte de su cuidado integral (10), lo que va a permitir mejorar su evolución y por tanto su salud y calidad de vida.

Con este fundamento diseñamos este estudio prospectivo observacional, cuyo objetivo principal consistía en analizar de forma longitudinal el estado nutricional y el crecimiento de estos pacientes, con el fin de optimizar el manejo de estos niños en nuestra práctica clínica diaria. Además nos propusimos diseñar una herramienta informática específica para facilitar esta tarea.

6.1 Características generales de la muestra

De los 68 pacientes reclutados para el estudio, la mayor parte se han incluido durante el año 2015, y el total en un período corto de tiempo (2014-2016) por lo que cabe destacar que los criterios para su manejo han sido uniformes, y todos han sido seguidos de forma prospectiva.

Discusión

De las características generales de la muestra destaca el predominio de **varones** (62%) de forma similar a otras series publicadas, que también muestran una mayor proporción de sexo masculino frente al femenino (1,84,85). Si observamos la distribución por edades, existe un porcentaje importante de pacientes sobre los 6 años de edad, y posteriormente la mayor parte se agrupan en el período entre los 11-16 años. Esto probablemente sea debido a que en este período de preadolescencia y adolescencia es cuando muchos de estos niños desarrollan disfagia y otras complicaciones, deteriorando su estado nutricional y siendo remitidos para seguimiento a nuestras unidades.

Respecto a los **diagnósticos**, hemos reclutado todas las enfermedades de origen neurológico, incluidos los pacientes con problemas de origen genético. Hay que tener en cuenta que estas enfermedades pueden tener alteraciones del crecimiento intrínsecas a su patología de base, pero las hemos incluido porque nuestro objetivo no era crear un estándar de crecimiento, sino observar la evolución de estos pacientes. El diagnóstico más frecuente en nuestra serie ha sido la PCI, debido a la mayor frecuencia de este trastorno. La PCI se define como un desorden del desarrollo del movimiento y de la postura, que causa limitación de la actividad, que se atribuye a trastornos no progresivos que ocurren durante el desarrollo cerebral del feto o del niño pequeño (133). Puede deberse a múltiples causas, y a pesar de que el trastorno inicial se considera “no progresivo”, la afectación motora en la mayor parte de las veces empeora con la edad, debido a la escoliosis progresiva o al aumento de los trastornos de la postura y las deformidades esqueléticas. Esto también ocurre en otras patologías, siendo más marcado en las

Discusión

enfermedades neuromusculares debido a la afectación muscular progresiva en muchas de ellas. Por todo ello, la edad es un factor importante en el seguimiento, pues muchas veces existe mayor afectación a todos los niveles. A esto se une que la adolescencia es un período de riesgo nutricional, debido al aumento de las necesidades energéticas como resultado del incremento rápido de la talla (14).

Respecto a la **afectación motora**, se clasificó mediante la escala GMFCS, que está validada para valorar la afectación motora en pacientes con PCI (153,154). A pesar de ello, decidimos aplicarla a todos nuestros pacientes porque nos parecía una forma útil de valorar la gravedad de la afectación motora en cualquier paciente con enfermedad neurológica, ya que valora ítems que podemos evaluar en todos ellos, tal como se ha hecho en algún estudio previo (171). De este modo, conseguimos clasificar a todos nuestros pacientes, destacando que la mayor parte tienen afectación del grado más severo (grado V). Esto se debe a que se trata de una serie reclutada a nivel hospitalario, por lo que se controlan los pacientes con mayor gravedad, siendo los pacientes con mayor afectación a nivel motor los de mayor riesgo nutricional. Por este mismo motivo, la mayor parte de los pacientes estudiados presentaban retraso mental profundo (82,5%).

Respecto a **otras características clínicas**, destaca la elevada prevalencia de epilepsia asociada, pues menos de un tercio de los niños estudiados no habían sido tratados nunca con antiepilépticos. Estos fármacos pueden afectar a diferentes aspectos que pueden repercutir en el estado nutricional, como el apetito, el nivel de conciencia o tener un

efecto secundario sobre las habilidades motoras y la protección de la vía aérea (10). También pueden tener repercusión sobre la salud ósea.

Respecto a trastornos gastrointestinales asociados, el 60% habían recibido tratamiento antirreflujo en algún momento de su evolución, lo que da una idea de la alta prevalencia de ERGE en estos pacientes, favorecido por la dismotilidad presente, la hipotonía y la no deambulación (170).

Durante el tiempo que ha durado el seguimiento, han fallecido 4 pacientes, dos de ellos con enfermedad neuromuscular, uno con enfermedad metabólica y un paciente con PCI severa. Todos ellos tenían afectación motora grado V.

6.2 Características antropométricas

La evaluación antropométrica es fundamental para valorar el estado nutricional y el crecimiento de los niños. Sin embargo, en los niños con afectación neurológica esta evaluación es mucho más complicada que en niños con desarrollo normal, y muchas de las mediciones pueden no ser válidas (1,170,172).

La obtención del **peso** se realizó de manera asequible siendo pesados los niños a brazos de los cuidadores y descontando posteriormente el peso de éstos. Sin embargo en algunas ocasiones, sobre todo en niños más mayores, hemos tenido dificultades al no disponer de sistemas de grúas para movilizarlos y ser complicado el manejo por parte de sus

padres. En otras ocasiones no se pudo obtener el peso en algunas visitas por presentar yesos o férulas que dificultaban su movilización, o tener intervenciones quirúrgicas recientes por complicaciones intercurrentes.

Respecto a la **talla**, debido a que hemos seleccionado los pacientes con afectación más severa, los pacientes no eran capaces de permanecer de pie para ser medidos en un estadiómetro. Por este motivo, las mediciones se realizaron con el paciente en posición supina. Aun así, en una gran proporción de estos pacientes, la obtención de la talla por este método no fue posible por la presencia de contracturas, espasticidad o escoliosis, que impedían su estiramiento horizontal, tal y como refieren otros autores (75). En nuestro caso la talla no se pudo obtener en 21 niños, lo que representa casi la tercera parte de la muestra. Se realizó la medición de segmentos corporales en todos los pacientes (LT y LB), pudiendo con estos datos realizar tanto seguimiento longitudinal de estos parámetros, como calcular la talla estimada mediante ecuaciones desarrolladas para este fin (75). Estas medidas se ha visto que son reproducibles y útiles en la clínica (75,76,164). En nuestro estudio se ha utilizado la medida de la LB y LT, que no requieren instrumental específico. En los pacientes en los que se realizó estimación de la talla no calculamos el IMC, porque al elevarse al cuadrado la talla obtenida mediante métodos de estimación, podemos arrastrar un posible error y magnificarlo (62,173).

Se eligieron las ecuaciones para predecir la talla a partir de la medición de segmentos corporales obtenidas de 172 niños con PCI de edades comprendidas entre 2-12 años. Se ha visto que la LB y la LT tienen una buena correlación con la talla en pacientes afectos de PCI ($r=0.97$ cada

Discusión

una, $p < 0.05$) (75). Estas medidas también tienen un nivel de reproductibilidad intra- e inter-observador aceptable (1). En nuestro estudio, hemos seleccionado la fórmula de Stevenson (75) que se basa en la LT para calcular la talla de los niños que no se podían medir.

Considerando que el peso es una medida inespecífica del estado de nutrición que puede verse influido por diferentes factores, como el estado de hidratación, y que por otro lado la talla es muy difícil de obtener en los pacientes con enfermedades neurológicas severas, ambos parámetros no deben por sí solos constituir los indicadores del estado nutricional de estos niños. Resulta necesario obtener en estos pacientes, además del peso y de la talla, medidas que nos aproximen a la composición corporal, como el PB y los pliegues cutáneos. ***El seguimiento longitudinal en el tiempo de todos estos parámetros es lo que nos va a dar la información más fidedigna sobre el estado de nutrición y del desarrollo de cada uno de estos pacientes.*** Respaldando estas consideraciones, la guía de la ESPGHAN recientemente publicada recomienda que el seguimiento del estado nutricional de estos niños no se base sólo en la medición del peso y la talla (170).

6.2.1 Valoración inicial

Nuestros resultados antropométricos muestran una media de z score de -2,52 para el peso y -2,45 para la talla, lo que sugiere malnutrición crónica como estado de nutrición predominante. Tal como se conoce, estos niños crecen más lentamente que los niños sin patología crónica (84,85,174), por lo que son más pequeños –tanto en peso como en talla-

que los niños sanos de su misma edad y sexo, y estas diferencias en el crecimiento aumentan con la edad (1,16).

Para valorar el crecimiento longitudinal obtuvimos de forma sucesiva en cada visita la LT y la LB, observando el aumento gradual de ambos. En las figuras 26 y 28 se puede observar el aumento progresivo de estos parámetros, que es estadísticamente significativo, lo que refleja el crecimiento longitudinal de nuestros pacientes. El uso de segmentos corporales en estos niños se recomienda como un método válido y fiable de obtener una estimación de la talla (3) A nivel práctico, nos ha resultado más sencilla la medición de la LB, ya que la medición de la LT precisa de la localización del platillo tibial, que en algunos niños es más complejo. Sin embargo, se seleccionó la fórmula de Stevenson (75) basada en la LT al comprobar que en nuestros datos se aproximaba más a la talla real obtenida.

Considerando que el peso y la talla de forma aislada no son buenos indicadores del estado nutricional, en nuestros pacientes se valoraron también el PB y los pliegues tricipital y subescapular. Estas mediciones nos podían proporcionar información útil sobre los depósitos de grasa (2). Los valores medios de estos parámetros han sido normales en muchos casos, como posible reflejo de una situación nutricional estable y/o un déficit de crecimiento de origen multifactorial que incluye factores no nutricionales. Sin embargo, se debe ser cauto al evaluar estas mediciones, dado que pueden infraestimar los depósitos de grasa debido a la tendencia que tienen estos pacientes de almacenar la grasa con una distribución más central (62). Por tanto, la estimación de la composición

corporal mediante la medición de pliegues puede presentar limitaciones debido a las diferencias que presentan en su composición corporal, con aumento del agua corporal total, disminución de sus depósitos de grasa y músculo y disminución de la densidad mineral ósea (37,175,176). Gurka y otros autores desarrollaron unas ecuaciones para estimar la composición corporal a partir de las mediciones de pliegue tricipital (95), mediante unas modificaciones de las ecuaciones existentes para niños sanos de Slaughter (96), pero están pendientes de validar su utilidad.

6.2.1.1 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según sean portadores o no de gastrostomía

Teniendo en cuenta que los pacientes portadores de gastrostomía están sometidos a un soporte nutricional muy bien controlado, nos planteamos ver si existían diferencias entre estos niños y los alimentados por vía oral. Al comparar las características antropométricas de los pacientes según fueran portadores o no de gastrostomía, no hemos encontrado diferencias excepto en el z score de talla, que fue menor en los pacientes con gastrostomía, lo que orienta a una mayor cronicidad de su evolución. Además, hay que tener en cuenta que algunos de los pacientes evaluados llevaban un tiempo prolongado con la gastrostomía, por lo que su estado nutricional ya se había recuperado, pues la recuperación nutricional es precoz tras la instauración del soporte nutricional (4).

6.2.1.2 Comparación de las características antropométricas de los pacientes según el GMFCS

A mayor grado de GMFCS hemos observado diferencias estadísticamente significativas respecto al z score de peso y de PB, que son menores, de forma similar a lo publicado previamente (1,85).

6.2.2 Evolución antropométrica a lo largo del seguimiento

Como hemos ido comentando, lo importante en la evaluación nutricional de estos pacientes es el seguimiento, y más que el percentil o z score absoluto de cada niño, que mantenga su carril de crecimiento y no haya desviaciones (62).

En relación a la **evolución de los parámetros antropométricos**, de los 68 pacientes iniciales, 61 disponían de una segunda valoración, y 44 habían sido valorados en tres ocasiones. Para el análisis estadístico se han incluido sólo los pacientes que habían completado todo el seguimiento de 3 visitas. Cuando hemos realizado el seguimiento longitudinal con una valoración antropométrica seriada, observamos que los z score de los diferentes parámetros se mantienen estables a lo largo del seguimiento, incluso con ligera tendencia a la mejora. Esto nos indica que nuestros pacientes se han mantenido estables con unos parámetros de crecimiento similares a lo largo de su seguimiento.

6.3 Descripción del soporte nutricional

El 31% de nuestros pacientes eran portadores de gastrostomía. Se trataba de aquellos pacientes con mayor gravedad de la afectación motora (GMFCS IV-V). La indicación de instauración de NE invasiva se llevó a cabo bien por el deterioro del estado nutricional, siendo incapaces

de ingerir por boca los nutrientes necesarios para mantener una ingesta energética adecuada, bien por el desarrollo de DOF, que fue la indicación más frecuente.

La NE domiciliaria se define como la administrada fuera del hospital. Se trata de pacientes cuya enfermedad de base se encuentra estable, pero que precisan soporte nutricional. Sus objetivos son asegurar el soporte nutricional en casa y acortar estancias hospitalarias, con la consiguiente reducción en los costes y en las posibles complicaciones derivadas de la hospitalización (177). En España existe un registro nacional de nutrición enteral domiciliaria pediátrica (NEPAD), en el que el porcentaje más importante de pacientes lo representan las enfermedades neurológicas (178).

En los niños con enfermedad neurológica que precisan soporte nutricional mediante NE invasiva se suele **optar directamente por la instauración de una gastrostomía**, dado que el soporte se prevé que va a ser prolongado (100). Por este motivo, en nuestra muestra no hay pacientes alimentados por sonda nasogástrica. Esta se instaura en algún caso en que el estado nutricional está muy deteriorado, para mejorarlo de forma previa a la instauración de la gastrostomía. Dado que nuestros pacientes son controlados de forma estrecha, no ha sido el caso de ninguno de ellos. La PEG constituye el procedimiento de elección para la implantación de una gastrostomía, ya que es mucho menos invasivo que la modalidad quirúrgica, indicando esta última sólo en casos que requieran cirugía por otro motivo (72,102). A partir de los dos meses de la implantación, la sonda de gastrostomía puede ser sustituida por un dispositivo tipo botón, que precisan de la inserción de una alargadera para la administración del alimento (58,101). Existen sondas y botones de

gastrostomía de diferentes tamaños, permitiendo el paso de alimentos líquidos o también sólidos triturados (58,102).

Respecto al **tipo de alimento o fórmula** administrado, a pesar de estar financiado el tratamiento nutricional de estos pacientes, muchos padres prefieren administrar alimentos naturales o bien alimentación mixta (alimentos naturales junto con alguna toma de fórmula polimérica). Esto fue así en el 43% de nuestros pacientes que llevaban una gastrostomía. El uso de alimentos naturales resulta infrecuente tanto en Norteamérica como en países de la Unión Europea tales como Francia y Reino Unido, donde no suelen administrar por sonda ningún alimento diferente a la fórmula comercializada (179,180). Sin embargo, algunos trabajos advierten que las fórmulas comerciales para alimentación enteral pueden no proporcionar la cantidad suficiente de minerales y vitaminas (181). En nuestra experiencia, nos ha dado buen resultado combinar la fórmula indicada al paciente con alimentos naturales como zumos y batidos de frutas, que aportan vitaminas antioxidantes y mayor cantidad de fibra, que además es útil en estos niños con limitada movilidad y que con frecuencia asocian estreñimiento (115).

Respecto al **modo de infusión**, todos nuestros pacientes recibían la alimentación administrada en bolo, dada la estabilidad que presentaban a nivel del tracto gastrointestinal.

De los niños alimentados por vía oral, más de la mitad precisaban algún **suplemento** en forma de fórmula polimérica, lo que indica que estos niños precisan soporte nutricional específico con mucha frecuencia.

Discusión

Debido a la selección de pacientes con afectación moderada y severa, todos ellos precisaban modificaciones de la **textura** de los alimentos, recibiendo alimentación triturada todos los casos excepto un paciente con GMFCS grado III.

6.4 Análisis de la deglución

La deglución es uno de los mecanismos neurológicos más complejos del cuerpo humano, y puede verse afectada en situaciones diversas (182). La disfagia se puede definir como la dificultad para tragar, bien alimentos sólidos o líquidos. La disfagia presente en la mayoría de pacientes afectos de enfermedad neurológica es la DOF, que afecta a las dos primeras fases de la deglución (oral y faríngea).

Hay dos conceptos importantes a destacar: la **eficacia** y la **seguridad** de la deglución (ver figura 55).



Figura 55. Eficacia y seguridad de la deglución

Dada la frecuencia de DOF en estos niños, nuestra actitud debe ser proactiva, investigando en la anamnesis datos que nos puedan hacer sospechar la presencia de este trastorno (44). A nivel práctico, resulta útil la evaluación periódica de una serie de preguntas (tipo “checklist”) (183) como las que presentamos y que fueron aplicadas en este estudio. Estas preguntas nos pueden orientar sobre qué niños tienen riesgo de presentar DOF, y por tanto evaluar si precisan más exploraciones. Se ha visto que los tiempos prolongados en alimentar a los niños son un buen indicador de la severidad de la afectación a este nivel (47). Si una madre gasta 3 horas o más al día alimentando a su hijo discapacitado, debemos plantearnos seriamente la instauración de una gastrostomía (5).

En la figura 32 podemos observar de forma gráfica que a medida que aumenta la severidad de la afectación motora, los pacientes presentan mayor frecuencia de trastornos de deglución, sobre todo en relación a tiempos más prolongados en las comidas, problemas respiratorios al comer (tos, atragantamientos, cambios en la voz...) y dificultades para deglutir líquidos, precisando en muchos casos modificación de la textura de los mismos. Esto concuerda con las publicaciones existentes que encuentran mayor prevalencia de DOF a mayor afectación motora (5,26,27,44,45).

En nuestra serie, el 62% de los pacientes alimentados por vía oral presentaron algún signo de alarma en forma de comidas prolongadas (>30 minutos), problemas respiratorios con las comidas o dificultades de deglución de los líquidos. Si a esto unimos los pacientes portadores de gastrostomía, nos daría una **prevalencia** de DOF del 73,5% en nuestra

muestra. Sin embargo, al tratarse de una serie reclutada a nivel hospitalario y con pacientes con afectación moderada y severa, esta prevalencia no puede ser extrapolada de forma general para este tipo de pacientes. La prevalencia de DOF descrita previamente es muy variable según el método empleado en su evaluación, en estudios recientes está sobre un 85% de pacientes con PCI (44). Lo que sí podemos concluir, dada la elevada frecuencia de DOF, es la necesidad de una vigilancia de este aspecto para poder detectar de forma precoz los niños en riesgo de problemas nutricionales o respiratorios por este motivo. Sugerimos en cada visita de control realizar preguntas de despistaje en la anamnesis, y en los casos en que haya algún indicador de alarma pasar a evaluar con más detenimiento la necesidad de exploraciones complementarias.

El primer paso del **tratamiento** de los trastornos de la deglución en estos pacientes es la adaptación de la textura de la dieta, tanto de los líquidos como de los alimentos sólidos. El objetivo es facilitar la ingesta, de forma que esta sea eficaz (capaz de alcanzar los requerimientos energéticos adecuados) y segura (sin riesgos para su salud). Las modificaciones varían según las necesidades de cada niño. Los estudios de deglución mediante VF o VED sirven para el diagnóstico, y además nos permiten determinar las texturas más seguras para cada niño.

En algunos casos, las adaptaciones en la textura de los alimentos no serán suficientes para asegurar la eficacia o la seguridad de la deglución, y tendremos que recurrir a la instauración de una gastrostomía. En nuestra serie, a lo largo del seguimiento durante estos 3 años, se han implantado 6 gastrostomías, en todos los casos por la presencia de DOF (2 casos debutaron con neumonías aspirativas). En 3 de estos casos se ha

realizado intervención de Nissen simultánea por la presencia de ERGE severo, y el resto de casos se ha implantado PEG por técnica endoscópica.

6.5 Análisis de la ingesta de nutrientes

Al analizar el subgrupo de 39 pacientes que han completado la encuesta dietética de 3 días prospectiva, hemos comparado la **ingesta energética** obtenida con las recomendaciones para su edad y sexo. Para ello se han utilizado como referencia las DRI, eligiendo las correspondientes a niños con menor coeficiente de actividad física, dada la escasa movilidad de la mayoría de los niños incluidos. Algunos autores refieren que los niños con peor función motora con frecuencia son más pequeños y menos activos, y por tanto se ha visto que tienen menores requerimientos energéticos (31,32,184). Sin embargo, de nuestros pacientes sólo un 20,5% presentaban una ingesta energética por debajo de las recomendaciones para niños normales según las DRI, y más de un 30% presentaban una ingesta energética superior a las DRI.

Ingesta energética y estado de nutrición: Cuando hemos comparado estos datos con los parámetros antropométricos, llama la atención que los niños que presentaban mayor ingesta energética, es decir, por encima de las DRI, eran los que tenían z scores más bajos de todos los parámetros. Esto probablemente se deba a que al ser niños con peor estado nutricional a lo largo de su seguimiento se ha instruido a los padres para aumentar aportes calóricos, y en muchos casos llevan suplementos en forma de fórmulas poliméricas. En contraposición, los niños con menor ingesta energética eran los que tenían un mejor estado nutricional, por lo que los aportes eran menores. Esto concuerda con los

hallazgos de Calis y colaboradores en 2010, que no encuentran correlación entre el estado nutricional, determinado por valores antropométricos, y la ingesta energética en pacientes con PCI y afectación severa, concluyendo que en estos niños el estado nutricional no está determinado de forma exclusiva por la ingesta energética, sino que influyen otros factores (21).

Cuando realizamos el cálculo del GET mediante la fórmula propuesta por Rieken y la comparamos con la ingesta real de nuestros pacientes, vimos que no existía concordancia, pues la ingesta de nuestros niños era superior a la estimada mediante la fórmula, que como hemos visto tiene en cuenta el peso, el sexo, la edad y el grado de GMFCS. Esto probablemente se deba a que nuestros hallazgos muestran una ingesta energética elevada, al ser niños que ya se encuentran en seguimiento y con soporte nutricional en muchos casos. Pensamos que este cálculo puede servir como punto de partida para calcular las necesidades de cada paciente, pero posteriormente probablemente debamos individualizar y realizar modificaciones sobre el cálculo inicial según la evolución particular de cada niño. Hay que tener en cuenta que hemos realizado la comparación con la energía que ingresa cada niño, pero no disponíamos de métodos más objetivos para estimar el GET, como el método isotópico con agua doblemente marcada (gold standar) o calorimetría indirecta (30,59).

De nuestros resultados, llama la atención la heterogeneidad de los aportes calóricos, que oscilan en un rango amplio (entre 23 y 163 kcal/kg), lo que orienta a que **estos niños tienen necesidades muy especiales y es preciso individualizar**, de ahí la dificultad de calcular los requerimientos de forma general. Por tanto, es muy importante el

Discusión

seguimiento evolutivo de estos pacientes e ir individualizando según la situación clínica de cada uno.

Cuando comparamos la ingesta energética según el grado de GMFCS, observamos que era menor a mayor gravedad de la afectación motora, tal como se ha descrito en otros estudios (24), aunque no ha sido estadísticamente significativo, probablemente por el escaso número de pacientes analizados, sobre todo en el grupo III. Estos resultados son independientes del hecho de llevar o no gastrostomía. Esto es similar a lo descrito por Benfer y colaboradores en 2015, que observan que la ingesta energética disminuye conforme aumenta el nivel de GMFCS. También observan que conforme se consumen menos productos sólidos, disminuye la ingesta de agua (25), probablemente por la DOF asociada. En nuestra serie no hemos analizado la ingesta de agua.

Por estudios previos sabemos que conforme aumenta el nivel de GMFCS, se consume mayor proporción de alimentos de textura modificada. En pacientes con afectación moderada o severa (GMFCS III-V) se ha observado que alrededor de un tercio consumen alimentos triturados o semisólidos (25,185,186). Esto difiere de lo observado en nuestra serie, en la que todos los pacientes consumían los alimentos triturados excepto un paciente de grado III. Esta diferencia puede deberse a que nuestros pacientes son los controlados en una unidad de nutrición pediátrica, y por tanto, de mayor afectación a nivel de esta área.

Tan importante como la ingesta energética es la distribución de la ración calórica en **macronutrientes**. En nuestra serie, la media de la distribución de los macronutrientes ha sido 17,5% proteínas, 31,2%

Discusión

lípidos y 51,5% hidratos de carbono, de forma similar a lo descrito en publicaciones previas (22,23). Destacamos que muy pocos pacientes tenían baja ingesta proteica o de lípidos, mientras que un 19% presentaba una ingesta de hidratos de carbono por debajo de las DRI. Esto probablemente se deba a los hábitos alimentarios actuales de nuestra sociedad, en la que se tiende a menor consumo de hidratos de carbono de lo recomendado y exceso de proteínas y de lípidos. Cuando comparamos los pacientes que llevaban gastrostomía con los que no, existió diferencia significativa respecto al consumo de hidratos de carbono, que fue mayor en los portadores de gastrostomía y por tanto más adecuado. Esto se debe a que estos pacientes en su mayoría se alimentaban con fórmulas pediátricas de NE, cuya composición en macronutrientes está equilibrada según las recomendaciones.

Respecto a los resultados de ingesta de **micronutrientes**, destaca el alto porcentaje de baja ingesta de calcio (69% consumía menos de lo recomendado para su edad y sexo). Pensamos que esto puede deberse al alto porcentaje de nuestra muestra que se encontraba en edad prepuberal o puberal, en las que las recomendaciones de ingesta de calcio son muy elevadas. También destacaba el alto porcentaje (92% de la muestra) que presenta ingesta de vitamina D por debajo de las recomendaciones. Sin embargo, se debe considerar que la principal fuente de vitamina D no es la ingesta alimentaria, sino la exposición solar. Estos porcentajes no varían sensiblemente a pesar de recibir suplementación con calcio y vitamina D algunos niños.

6.6 Resultados hematológicos y bioquímicos

En nuestra serie, un 20% de los pacientes presentaban anemia, que es inferior a lo descrito en otras series, que encuentran hasta un 33% de anemia hipocrómica, porcentaje que se incrementa hasta el 87% en pacientes con dieta líquida (187). Esto puede obedecer entre otros factores, a que la atención nutricional a estos niños en los distintos centros es extremadamente variable, y en muchas ocasiones no son controlados en este sentido durante períodos prolongados de tiempo.

Los problemas de alimentación que presentan estos niños pueden producir, además de alteración del estado nutricional, deficiencias a nivel de micronutrientes. Los micronutrientes actúan como antioxidantes y moduladores del sistema inmune, y además son importantes en muchas vías metabólicas (188). Sus deficiencias en muchos casos pueden ser subclínicas, pudiendo también afectar a diferentes áreas, como la cognitiva, conductual, interacción social, desarrollo y calidad de vida (9). En estos niños debemos tener en cuenta que debido a su afectación neurológica por su patología de base puede ser difícil detectar problemas a estos niveles, de ahí la importancia de la monitorización periódica y vigilancia de estos aspectos.

En nuestro estudio hemos encontrado alta prevalencia de deficiencia en vitamina D (43%) y zinc (17%). En el momento actual no existe consenso sobre la definición de deficiencia de vitamina D en la infancia. El Comité de Nutrición de la ESPGHAN en 2013 considera niveles de 25OH-vitamina D mayores de 50 nmol/L (equivalentes a 20 ng/ml) como suficiencia y niveles inferiores a 25 nmol/L (10 ng/ml) como deficiencia severa, teniendo en cuenta que estas recomendaciones son para niños

sanos (98). Sin embargo, existen publicaciones que consideran insuficiencia niveles entre 50-80 nmol/L (20-30 ng/ml) y deficiencia niveles inferiores a 50 nmol/l (<20 ng/ml) (189). Teniendo en cuenta la presencia de múltiples factores de riesgo para la salud ósea en estos niños, nos ha parecido más conveniente contemplar estos niveles. Por tanto, en nuestro estudio, la concentración de 25-OH-vitamina D menor de 30 ng/mL se consideró insuficiente, considerando deficiencia severa si los niveles estaban por debajo de 20 ng/mL.

A nivel bioquímico destaca la normalidad de los minerales (calcio, fósforo, magnesio), fosfatasas alcalinas, vitamina B12 y folato en todos ellos, concordante con lo descrito en otras series (187). La normalidad de los niveles de estos minerales en sangre no refleja bien su estado a nivel de todo el organismo, dado que se trata de componentes importantes a nivel sanguíneo y que están fuertemente regulados por la homeostasis (188). Esto es así por ejemplo en el calcio, que puede mantener sus niveles iónicos en sangre dentro de la normalidad a base de consumirlos del hueso. Por ello, es importante monitorizar también otros aspectos.

6.7 Análisis de la densidad mineral ósea

Las fracturas son frecuentes en pacientes con PCI moderada o severa, y aquellos que han tenido alguna fractura tienen un riesgo aumentado de presentar otra (37,190–193). En nuestra serie hemos encontrado un 16% de pacientes que habían presentado alguna fractura en sus antecedentes, lo que es similar a datos previos publicados (37,192,194). Como hemos visto previamente, esto se debe a que estos niños presentan muchos factores de riesgo que pueden influir de forma negativa en su salud ósea (37).

A la hora de analizar la DMO, tuvimos dificultad a la hora de escoger el patrón de referencia para comparar los resultados de DXA de nuestros pacientes. Como muchos otros parámetros, los valores de DMO dan una cifra absoluta, que en niños debe ser considerada en relación con valores normales específicos para su edad, sexo y raza (z score) (52,195). Los valores de puntuaciones T, que por defecto son los que se suelen informar, relacionan la DMO obtenida con la DMO pico obtenida para el sexo de una persona sobre los 25 años, y por ello no son útiles para pacientes pediátricos (52). A la hora de elegir el patrón de referencia para realizar el cálculo del z score de DMO para cada paciente, existía un estudio español realizado por Del Río y colaboradores que se basaba en población española (196). Sin embargo, al revisar los datos, nos pareció que disponía de un número excesivamente pequeño de niños en cada intervalo de edad como para tomarlo como patrón de comparación, y además no era reciente. Tras revisar la bibliografía existente, decidimos elegir el estudio de Kalkwarf y colaboradores (169) por tratarse de un estudio multicéntrico realizado en diferentes áreas geográficas de Estados Unidos, con un amplio número de niños (n=1554), y cuyo objetivo es proporcionar datos de referencia para DMO medida mediante DXA, clasificando a los niños según edad, sexo y raza.

Con respecto al punto de medición, de forma rutinaria se suele realizar la medición a nivel de columna lumbar y fémur proximal. Algunos estudios muestran que la medición de la DMO a nivel de la columna lumbar no es un buen predictor del riesgo de fracturas en estos pacientes, dado que la localización más frecuente de las mismas es el fémur. Sin embargo, la medición a nivel del fémur proximal es compleja

en estos niños debido a las contracturas presentes o a las intervenciones quirúrgicas de caderas que sufren con frecuencia (37), y además, el fémur proximal no sirve para asesorar la salud ósea en los niños en crecimiento (197). Por este motivo, Henderson y colaboradores propugnan la medición de DMO a nivel del fémur distal (37), publicando valores de referencia a este nivel (198), que han sido revisados posteriormente y se ha visto que se correlacionan bien con el riesgo de fracturas (199,200). Sin embargo, nosotros elegimos la determinación a nivel de columna lumbar por ser la localización más frecuentemente utilizada en niños (195), por existir datos de referencia para población sana y por disponibilidad de la técnica, ya que los estudios de DXA no se realizaban en nuestros centros. Además, no existe suficiente evidencia para recomendar realizar las mediciones en una localización determinada según la patología de base (195).

Las mediciones de DXA se ven afectadas por la talla corta, debido a que se trata de una técnica bidimensional, por lo que se recomienda corregir los datos obtenidos según la estatura del paciente (195,201). No obstante, no está claro cómo realizar dicha corrección, y en muchos casos la medición de la talla era por métodos de estimación, por lo que finalmente decidimos no realizar modificaciones en este sentido. Además, una primera determinación de DMO mediante DXA puede ser útil como punto de referencia para determinaciones sucesivas durante el seguimiento, que pueden servir para monitorizar cambios posteriores a nivel óseo (53).

Existen muchos estudios que corroboran que los niños con discapacidad de origen neurológico con frecuencia presentan baja DMO comparada con los niños sanos de su edad y sexo (53,202,203). Esto

concuenda con nuestros hallazgos, en los que destacaba la elevada proporción de niños que presentaban baja DMO (la mitad de nuestra muestra), con z score menor de -2. La baja DMO se sabe que está asociada con mayor riesgo de fracturas (200,201), por lo que es importante la monitorización y seguimiento de estos pacientes.

Tal como encontramos en nuestra serie, existe mayor afectación ósea, reflejada como menor z score de DMO, cuanto mayor es el grado de GMFCS, aproximándose a la significación estadística, que probablemente no se alcanza al disponer de pocos pacientes en el grado III y ninguno de grado I-II. Esto también ha sido ampliamente comunicado en estudios previos, estando implicados múltiples factores de riesgo, como el estado nutricional, la presencia de trastornos de alimentación, la edad, el antecedente de fracturas previas, la inmovilidad o el tratamiento con antiepilépticos (53,204–206). Hay que tener en cuenta que muchos de estos factores de riesgo están interrelacionados, pues como hemos visto a mayor afectación motora existen más trastornos de la deglución y peor estado nutricional, por lo que es difícil analizar de forma aislada cada uno de ellos. En nuestros pacientes, tras realizar un análisis de correlación múltiple, encontramos asociación del z score de DMO con el z score de peso y con el grado de GMFCS, es decir, a peor estado nutricional y a mayor afectación motora, peor DMO. No encontramos relación con los niveles de vitamina D ni con la edad. Elegimos el z score de peso en vez del IMC porque debido a la imposibilidad de medición de la talla en un alto número de pacientes, muchos no disponían del dato del IMC. Aunque sí hemos observado que la DMO es menor en los pacientes con antecedente de fracturas, no ha resultado estadísticamente significativo, probablemente por el escaso número de pacientes analizados.



Figura 56. Factores que afectan negativamente a la salud ósea en niños con discapacidad neurológica

Respecto al tratamiento de la osteoporosis, lo más importante es la prevención e intentar minimizar los factores de riesgo en la medida de lo posible (figura 56). Se debe incrementar la ingesta de calcio y adecuarla a las recomendaciones para la edad, y si no es posible, considerar el uso de suplementos de calcio y/o vitamina D, en cuyo caso deberemos monitorizar los niveles de 25OH-vitamina D y calcio en sangre y vigilar la calciuria normalizada para la creatinina para evitar la nefrocalcinosis. También recomendaremos el ejercicio, que en estos niños en muchas ocasiones es complicado, pudiendo recurrir a la realización de ejercicios de rehabilitación o fisioterapia. Dado el riesgo elevado que presentan, recomendaríamos realizar un control de DXA sobre los 8-10 años de edad,

con controles posteriores en función del resultado inicial (anual si presentan baja DMO o cada 2-3 años en otros casos). Cuando existe una osteoporosis establecida, con fracturas asociadas, los bifosfonatos han demostrado ser un tratamiento seguro y efectivo en mejorar la DMO (55,56), aunque está por determinar su impacto en la disminución de las fracturas (205).

6.8 Características psicosociales

Los factores socioeconómicos y psicológicos son también una parte primordial de la evaluación de estos niños. En 35 de los pacientes, el cuidador principal contestó unos cuestionarios con los que pretendíamos describir las características sociodemográficas de nuestra muestra y analizar algunos aspectos psicológicos.

6.8.1 Características sociodemográficas

Respecto a las características **sociodemográficas**, encontramos que fueron mayoritariamente las madres (83%) las que contestaron los cuestionarios psicosociales. Esto es similar a lo descrito en otras publicaciones, que cuando se refieren al cuidador principal de niños con problemas neurológicos suelen hacer referencia a las madres (115,117,207) La edad media de los cuidadores fue 41,8 años, y la mayoría de familias tenían dos hijos.

En relación al **nivel de estudios**, destaca la alta proporción de la muestra que tenía estudios universitarios (37% de padres y 34% de madres). Sin embargo, cuando observamos la ocupación laboral de los cuidadores vimos que las madres estaban principalmente desempleadas (46%), lo que probablemente guardara relación con el alto nivel de

cuidados que requieren estos niños. Esto es similar a lo descrito en otros estudios, que también observan que las madres con hijos dependientes a su cargo están más desempleadas y tienen menos trabajos a tiempo completo (208).

En relación al **NSE familiar**, utilizamos el índice de Hollingshead, que hace una aproximación del NSE en función de la educación y la ocupación actual de los progenitores (156). En nuestro estudio observamos que el NSE medio de nuestra serie fue de 33,5, que corresponde a un nivel medio. Si observamos la figura 41, vemos gráficamente que se incluían familias de diferentes grados de NSE, estando representados de forma similar casi todos los niveles. Esto probablemente se deba a que no existen factores socioeconómicos que influyan en tener un hijo con enfermedad neurológica, aunque esto sí puede influir en la capacidad de respuesta y adaptación a la enfermedad del hijo (109). Además, tener un hijo con enfermedad neurológica supone un coste económico superior que tener un hijo normal (209), por lo que el NSE es importante. Un metanálisis realizado en 2007 en niños con discapacidad grave concluyó que la carga económica es en algunos casos excesiva, con gastos entre el 5% y el 12% de los ingresos de la familia, dependiendo de la gravedad de la discapacidad (210).

6.8.2 Características de los hijos de los cuidadores encuestados

Respecto al **grado de afectación motora**, de forma similar al total de la serie, la mayor parte de pacientes cuyas familias completaron los cuestionarios pertenecían al grado V, estando menos representados los otros grupos. Como ya se ha comentado previamente, atribuimos estos

Discusión

hallazgos a que se trata de una muestra reclutada en consultas de atención especializada hospitalaria, donde se remiten los pacientes con mayor afectación.

Respecto a **otras características clínicas**, el 25,7% eran portadores de gastrostomía, y el 86% presentaban retraso mental profundo. Los niños habían sido hospitalizados en el último año un promedio de 2 veces, con una estancia media de 16 días. Esto refleja el alto grado de complicaciones intercurrentes que presentan este tipo de pacientes, con una alta demanda de cuidados y numerosas visitas a los servicios de salud (129).

Para analizar la discapacidad del paciente se aplicó el ICND, que analiza 4 áreas (cognición, discapacidad neurológica, epilepsia y comportamiento), así como una escala global de discapacidad. El área que más repercutía sobre la discapacidad del paciente según los padres fue la discapacidad neurológica. La calidad de vida percibida por sus cuidadores fue moderada. Existen diferentes factores que influyen en la percepción de la calidad de vida, como el estado funcional, físico y cognitivo del niño, y a su vez pueden influir factores externos, como la presencia de apoyo social y algunos aspectos culturales (figura 57).

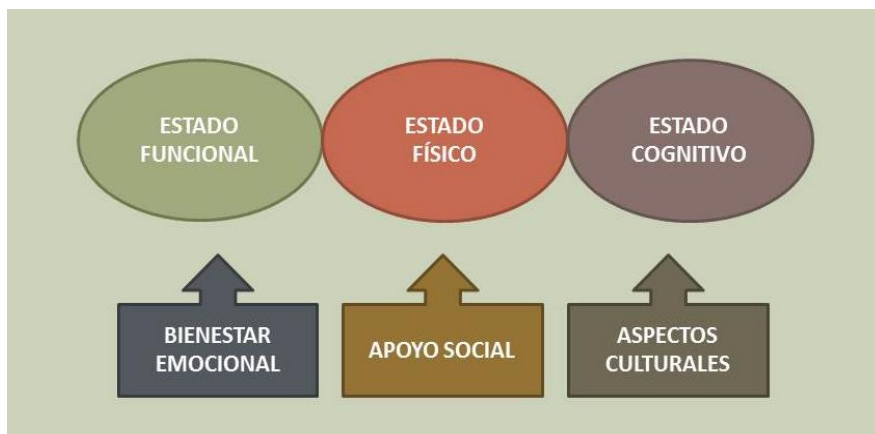


Figura 57. Factores que influyen en la percepción de la calidad de vida

6.8.3 Cuidador principal

La responsabilidad del cuidado de un hijo con enfermedad crónica puede tener consecuencias sobre la salud, tanto a nivel físico como psicológico (211). El alto nivel de cuidados y atención que requieren estos niños hace que sus cuidadores, principalmente las madres, tengan más riesgo de desórdenes emocionales (117) y estrés (125). Para intentar describir las características psicológicas y de afrontamiento de los cuidadores, se les realizaron diferentes cuestionarios.

Mediante el BSI-18 se midió el grado de depresión, ansiedad y somatización.

La **ansiedad** es un sentimiento vago y desagradable de temor que se acompaña de diversas sensaciones corporales. Es una emoción compleja que se acompaña de respuestas fisiológicas, vivenciales, conductuales y cognitivas, enmarcado todo ello en un estado de hiperactivación y alerta. Existe una ansiedad normal, que se relaciona con las situaciones que vivimos y que constituye una respuesta fisiológica y adaptativa,

proporcionada al estímulo que la origina. La ansiedad normal se convierte en patológica cuando no cumple una función adaptativa o cuando por su intensidad, cualidad o duración, es desproporcionada y excede los límites aceptables para el individuo. En ocasiones es complicado diferenciar entre los trastornos de ansiedad y los trastornos del estado de ánimo, ya que son numerosos los pacientes con solapamiento de síntomas. Entre el 15 y el 20% de la población española sufre un episodio de ansiedad cada año y entre el 25 y el 30% lo padece al menos una vez a lo largo de su vida (212). La presencia de ansiedad y depresión van a menudo asociadas y, del grupo de personas diagnosticadas de un trastorno de ansiedad, el 50% sufren también depresión y viceversa.

La **depresión** es una alteración incluida dentro de los trastornos del estado de ánimo, cuya principal manifestación es una alteración en el sentido de ánimo bajo. Es una condición en la que una persona se siente desanimada, triste, sin esperanza, sin motivación o desinteresado por la vida en general. Estos sentimientos interfieren con las actividades diarias tales como el cuidado de la familia, el ocio o el trabajo (124). Teniendo en cuenta aquellos pacientes con síntomas depresivos leves, la prevalencia puede alcanzar casi hasta el 20% de la población (212).

En nuestra serie, los cuidadores presentaron puntuaciones de ansiedad y depresión en rango clínico con una tasa del 45%, junto con malestar psicológico, que reflejan la importante carga de estrés que padecen estos padres. Esto es similar a lo descrito en estudios previos en cuidadores de niños con enfermedad neurológica, que encontraron una tasa de ansiedad-depresión del 53% (115). En otros estudios también observaron mayores tasas de depresión, malestar emocional y

agotamiento en los cuidadores de estos niños cuando se compararon con los padres de niños sanos (208,213,214). Por tanto, la prevalencia de ansiedad-depresión en las madres cuidadoras de niños con enfermedad neurológica es superior a la de la población normal.

La **autoeficacia** se define como la confianza de una persona en su capacidad para organizar y realizar acciones y para gestionar determinadas situaciones. Esto tiene diversos efectos sobre el funcionamiento psicosocial. Por un lado, determina qué estrategias de afrontamiento se iniciarán, cuánto esfuerzo se empleará y durante cuánto tiempo se mantendrá el esfuerzo en superar obstáculos y situaciones adversas. Por otro lado, influye en la vulnerabilidad frente a las situaciones de estrés emocional y de depresión (159). En este sentido, el SCSE proporciona tres factores: autoeficacia para la obtención de ayuda, respuesta al comportamiento disruptivo del paciente, y control de pensamientos negativos sobre la prestación de cuidados. Nuestra serie muestra que los cuidadores de nuestros pacientes son más eficaces en controlar pensamientos negativos sobre la prestación de cuidados, siendo el aspecto en el que se muestran menos eficaces la capacidad de pedir ayuda.

6.8.4 Contexto familiar

Las enfermedades crónicas pueden afectar al funcionamiento y al bienestar familiar (215). En este apartado, se evaluaron las repercusiones de tener un hijo con enfermedad neurológica sobre el contexto familiar.

Cuidar a un hijo con discapacidad requiere más tiempo y dedicación (216), y el coste de los cuidados médicos se ha estimado que es entre 2,5 a 20 veces el de cuidar a un niño sano (217). Las madres de niños con discapacidad experimentan un mayor estrés, y éste es mayor cuanto mayor es la discapacidad (216). El PSI-SF evalúa el nivel de estrés que presentan los padres, con el hijo y en la interacción. Los cuidadores de nuestra serie presentaron un nivel de estrés moderado-alto, tal como está descrito en otros estudios de pacientes con discapacidad de origen neurológico (115–117,125,207,216). Se ha descrito que el estrés materno está asociado con una peor percepción de la calidad de vida del niño, es decir, a mayores niveles de estrés materno, éstas refieren peor calidad de vida de sus hijos (109,218). Por tanto, el bienestar de los padres y el de los hijos están íntimamente relacionados.

El Impact-on-Family Scale –IOFS– es un instrumento útil para cuantificar el impacto de las enfermedades crónicas de la infancia en la calidad de vida de la familia (161). Mediante este cuestionario se evaluaron cuatro dimensiones. Los cuidadores indicaron que la enfermedad de su hijo tenía mayor impacto sobre el ámbito familiar, seguido de impacto a nivel de sobrecarga personal, económica y social. La repercusión económica deriva por un lado de la menor disponibilidad para trabajar debido a los cuidados requeridos por el hijo, con lo que disminuyen los ingresos familiares, y por otro lado de los gastos médicos incrementados respecto a los niños sin patología (216).

6.9 Aplicación informática

La aplicación que hemos diseñado, **NutrEN**, pensamos que puede ser útil a la hora de evaluar y realizar el seguimiento de estos pacientes (figura 58). Permite la realización de una anamnesis estructurada, que refleja los principales aspectos que debemos tener en cuenta a la hora de valorar a los niños con enfermedad neurológica. La posibilidad de calcular de forma automática los percentiles y z scores de la evaluación antropométrica y la posibilidad de visualizar gráficas evolutivas sobre la evolución antropométrica de cada paciente pensamos que será de utilidad y nos facilitará la práctica clínica diaria. Dado que la mayor parte de centros disponen de historia clínica electrónica, se ha diseñado de modo que la información registrada se pueda volcar en un informe pdf para adjuntar en la historia clínica del paciente, o bien se puede copiar y pegar en el formato propio de cada hospital. Dado que se trata de una aplicación vía web, no precisa de instalación previa en los ordenadores, pudiendo acceder desde cualquier acceso a internet, lo que nos facilita su utilización desde los centros sin tener que depender de la instalación de programas por parte del servicio de informática.



Figura 58. Logotipo de la aplicación informática NutrEN, nutrición en enfermedades neurológicas

6.10 Limitaciones del estudio

Una dificultad que hemos encontrado es el seguimiento longitudinal regular de estos pacientes. Debido a su patología, muchos presentan complicaciones intercurrentes, como hospitalizaciones por complicaciones infecciosas o intervenciones quirúrgicas, en muchos casos de tipo ortopédico. Por ello, ha sido difícil tener un seguimiento completo de todos los pacientes incluidos inicialmente, y las visitas concertadas en muchos casos tenían que ser modificadas de fecha. Algunos trabajos realizados hasta el momento evidencian esta dificultad de los estudios de seguimiento a largo plazo de estos pacientes (219).

Destacamos que todos los cuidadores de los pacientes seleccionados para participar aceptaban entrar en el estudio, aunque posteriormente el seguimiento en alguno de ellos ha sido más incompleto. En la práctica diaria, ha sido difícil compaginar la asistencia con la recogida de toda la información, por lo que en algunos pacientes, por diversas circunstancias, falta algún parámetro por no haber podido recoger todos los datos.

Otra limitación que hemos visto es que no se valoró en todos los pacientes el desarrollo puberal, pues aunque muchos niños sí disponían de esta información, no se recogió de forma sistemática y por tanto no lo hemos podido analizar. El estadio de Tanner nos habría ayudado a caracterizar mejor nuestra muestra.

Aun así, el presente trabajo nos ha ayudado a mejorar nuestra asistencia a estos niños y a sistematizar nuestra práctica diaria. Pensamos

Discusión

que ello va a repercutir de forma positiva en una mejor atención a estos pacientes, que precisan de una atención integral y de calidad.



7. CONCLUSIONES

7. CONCLUSIONES

1. El estado nutricional predominante en niños con enfermedad neurológica grave fue de desnutrición crónica. El seguimiento nutricional longitudinal durante un año ha mostrado una tendencia a la mejoría antropométrica sobre todo en los z score de IMC y pliegues, sin alcanzar significación estadística.

2. La longitud de la tibia y la longitud del brazo son buenos parámetros para el seguimiento individual de la talla en pacientes que no se pueden medir, ya que hemos constatado diferencias muy significativas en su seguimiento longitudinal.

3. A mayor grado de afectación motora hemos observado que los z score de peso y de perímetro del brazo fueron estadísticamente inferiores.

4. Los pacientes portadores de gastrostomía han supuesto el 31% de la muestra, correspondiendo en su mayor parte a los niños afectos de PCI con mayor afectación motora y a los pacientes con enfermedades neuromusculares.

5. La edad media de instauración de la gastrostomía fue de 6,7 años, y el 57% de estos pacientes recibían fórmulas poliméricas completas, combinadas o no con alimentos naturales triturados, administrados en bolo.

Conclusiones

6. Los problemas respiratorios durante las comidas y la disfagia a líquidos se incrementan de forma significativa con la afectación motora, estando presentes en la mitad de los pacientes.

7. El análisis de la ingesta ha mostrado que el ingreso calórico en la mitad de los casos fue similar a las recomendaciones energéticas de niños sanos (DRI), mientras que el 30,8% consumía mayor energía y un 20,5% ingresaba menos energía. Hemos encontrado una relación inversa entre la ingesta energética y los valores antropométricos.

8. Las ingestas de micronutrientes fueron deficitarias en calcio en casi un 70% de la muestra y en vitamina D en más del 90%, si bien hay que considerar que en esta última el ingreso principal procede de la irradiación solar.

9. No hemos encontrado diferencias entre la ingesta entre los pacientes con y sin gastrostomía excepto en el porcentaje de hidratos de carbono, que fue más adecuado y significativamente mayor en el grupo que se alimentaba por gastrostomía.

10. En casi la mitad de los pacientes estudiados (43%) se ha constatado un déficit sérico de vitamina D y en un 17% déficit de zinc.

11. Con respecto a la salud ósea, el 16% de los pacientes había presentado alguna fractura. La mitad de los pacientes presentaba una densidad mineral ósea por debajo de 2 desviaciones estándar. Hemos

Conclusiones

encontrado una relación significativa entre z score de densidad mineral ósea y mayor afectación motora y nutricional. No hemos encontrado relación entre densidad mineral ósea y la edad o los niveles de vitamina D.

12. El perfil del cuidador principal de los niños con enfermedad neurológica grave estudiados fue el de una mujer de mediana edad, con dos hijos, y perteneciente a un nivel socioeconómico medio. El 34% tenían estudios superiores, pero la mitad (47%) estaban desempleadas, probablemente por su dedicación al paciente.

13. La mayoría de las madres que respondieron al cuestionario eran las cuidadoras principales de pacientes altamente dependientes (94%), de los que 26% eran portadores de gastrostomía y un 86% tenían retraso mental profundo.

14. El mayor impacto psicológico referido por las madres estuvo en relación con la discapacidad neurológica del menor y su comportamiento. Hemos constatado ansiedad, depresión y malestar psicológico en rango clínico en un 46% de la muestra, lo que refleja que se encuentran en situación estresante.

15. Las madres expresaron sentirse más eficaces en controlar sus pensamientos negativos, pero menos en obtener ayuda, lo que evidencia el desamparo habitual en estas circunstancias.

Conclusiones

16. Las madres mostraron una situación de estrés moderado-alto, y evidenciaron que la enfermedad del hijo tenía un impacto notable a nivel familiar, personal y económico.

17. Hemos desarrollado una aplicación informática para la atención nutricional de niños con enfermedad neurológica, que puede ser de utilidad para la atención de estos pacientes tanto en atención primaria como especializada.

8. BIBLIOGRAFÍA

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Stevenson RD, Conaway M, Chumlea WC, Rosenbaum P, Fung EB, Henderson RC, et al. Growth and Health in Children With Moderate-to-Severe Cerebral Palsy. *Pediatrics*. 2006;118(3):1010-8.
2. Kuperminc MN, Stevenson RD. Growth and nutrition disorders in children with cerebral palsy. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14(2):137-46.
3. Kuperminc MN, Gottrand F, Samson-Fang L, Arvedson J, Bell K, Craig GM, et al. Nutritional management of children with cerebral palsy: a practical guide. *Eur J Clin Nutr*. 2013;67:S21-3.
4. Martínez-Costa C, Borraz S, Benlloch C, López-Sáiz A, Sanchiz V, Brines J. Early decision of gastrostomy tube insertion in children with severe developmental disability: a current dilemma. *J Hum Nutr Diet*. 2011;24(2):115-21.
5. Sullivan PB, Lambert B, Rose M, Ford-Adams M, Johnson A, Griffiths P. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: Oxford Feeding Study. *Dev Med Child Neurol*. 2000;42(10):674–80.
6. Brant CQ, Stanich P, Ferrari AP. Improvement of children's nutritional status after enteral feeding by PEG: an interim report. *Gastrointest Endosc*. 1999;50(2):183-8.
7. Quitadamo P, Thapar N, Staiano A, Borrelli O. Gastrointestinal and nutritional problems in neurologically impaired children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016;20(6):810-5.
8. Sanders KD, Cox K, Cannon R, Blanchard D, Pitcher J, Papatthakis P, et al. Growth response to enteral feeding by children with cerebral palsy. *J Parenter Enteral Nutr*. 1990;14(1):23-6.

9. Penagini F, Mameli C, Fabiano V, Brunetti D, Dilillo D, Zuccotti GV. Dietary Intakes and Nutritional Issues in Neurologically Impaired Children. *Nutrients*. 2015;7(11):9400-15.
10. Marchand V, Motil KJ, others. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006;43(1):123–35.
11. Stallings VA, Charney EB, Davies JC, Cronk CE. Nutrition-related growth failure of children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1993;35(2):126-38.
12. Stallings VA, Charney EB, Davies JC, Cronk CE. Nutritional status and growth of children with diplegic or hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1993;35(11):997-1006.
13. Sánchez-Lastres J, Eirís-Puñal J, Otero-Cepeda JL, Pavón-Belinchón P, Castro-Gago M. Nutritional status of mentally retarded children in north-west Spain. I. Anthropometric indicators. *Acta Paediatr*. 2003;92(6):747-53.
14. Cohen SA, Navathe A. Nutrition and Feeding for Children with Developmental Disabilities. En: Hyams JS, editor. *Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease (Fourth Edition)*. Saint Louis: W.B. Saunders; 2011. p. 1020-32..
15. Marchand, V. Nutrition in neurologically impaired children. *Paediatr Child Health*. 2009;14(6):395-401.
16. Stevenson RD, Hayes RP, Cater LV, Blackman JA. Clinical correlates of linear growth in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1994;36(2):135-42.
17. Sullivan PB, Juszczak E, Lambert BR, Rose M, Ford-Adams ME, Johnson A. Impact of feeding problems on nutritional intake and growth: Oxford Feeding Study II. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(7):461-7.
18. Kilpinen-Loisa P, Pihko H, Vesander U, Paganus A, Ritanen U, Mäkitie O. Insufficient energy and nutrient intake in children with motor disability. *Acta Paediatr*. 2009;98(8):1329-33.

19. Hillesund E, Skranes J, Trygg KU, Bøhmer T. Micronutrient status in children with cerebral palsy. *Acta Paediatr.* 2007;96(8):1195-8.
20. Grammatikopoulou MG, Daskalou E, Tsigga M. Diet, feeding practices, and anthropometry of children and adolescents with cerebral palsy and their siblings. *Nutrition.* 2009;25(6):620-6.
21. Calis EAC, Veugelers R, Rieken R, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Energy intake does not correlate with nutritional state in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Clin Nutr.* 2010;29(5):617-21.
22. Sangermano M, D'Aniello R, Massa G, Albano R, Pisano P, Budetta M, et al. Nutritional problems in children with neuromotor disabilities: an Italian case series. *Ital J Pediatr.* 2014;40:61.
23. Lopes PAC, Amancio OMS, Araújo RFC, Vitale MS de S, Braga JAP. Food pattern and nutritional status of children with cerebral palsy. *Rev Paul Pediatr.* 2013;31(3):344-9.
24. Walker JL, Bell KL, Stevenson RD, Weir KA, Boyd RN, Davies PSW. Relationships between dietary intake and body composition according to gross motor functional ability in preschool-aged children with cerebral palsy. *Ann Nutr Metab.* 2012;61(4):349-57.
25. Benfer KA, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies PSW, Boyd RN. Food and fluid texture consumption in a population-based cohort of preschool children with cerebral palsy: relationship to dietary intake. *Dev Med Child Neurol.* 2015;57(11):1056-63.
26. Reilly S, Skuse D, Poblete X. Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy: a community survey. *J Pediatr.* 1996;129(6):877-82.
27. Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA, Conaway M, Liptak G, Henderson RC, et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc.* 2002;102(3):361-73.
28. Krick J, Murphy PE, Markham JF, Shapiro BK. A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1992;34(6):481-7.

29. Bell KL, Samson-Fang L. Nutritional management of children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr.* 2013;67:S13-6.
30. Rieken R, van Goudoever JB, Schierbeek H, Willemsen SP, Calis EAC, Tibboel D, et al. Measuring body composition and energy expenditure in children with severe neurologic impairment and intellectual disability. *Am J Clin Nutr.* 2011;94(3):759-66.
31. Bandini LG, Schoeller DA, Fukagawa NK, Wykes LJ, Dietz WH. Body composition and energy expenditure in adolescents with cerebral palsy or myelodysplasia. *Pediatr Res.* 1991;29(1):70-7.
32. Stallings VA, Zemel BS, Davies JC, Cronk CE, Charney EB. Energy expenditure of children and adolescents with severe disabilities: a cerebral palsy model. *Am J Clin Nutr.* 1996;64(4):627-34.
33. Efthimiou J, Fleming J, Gomes C, Spiro SG. The effect of supplementary oral nutrition in poorly nourished patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis.* 1988;137(5):1075-82.
34. Samson-Fang L, Fung E, Stallings VA, Conaway M, Worley G, Rosenbaum P, et al. Relationship of nutritional status to health and societal participation in children with cerebral palsy. *J Pediatr.* 2002;141(5):637-43.
35. Henderson RC, Kairalla J, Abbas A, Stevenson RD. Predicting low bone density in children and young adults with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2004;46(6):416-9.
36. Henderson RC, Kairalla JA, Barrington JW, Abbas A, Stevenson RD. Longitudinal changes in bone density in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *J Pediatr.* 2005;146(6):769-75.
37. Henderson RC, Lark RK, Gurka MJ, Worley G, Fung EB, Conaway M, et al. Bone density and metabolism in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *Pediatrics.* 2002;110(1):e5.
38. de Veer AJE, Bos JT, Niezen-de Boer RC, Böhmer CJM, Francke AL. Symptoms of gastroesophageal reflux disease in severely mentally retarded people: a systematic review. *BMC Gastroenterol.* 2008;8:23.

39. Sullivan PB. Gastrointestinal disorders: Assessment and management. En: Sullivan PB editor. Feeding and nutrition in children with neurodevelopmental disability. London: Mac Keith Press; 2009. p. 106-17.
40. González Jiménez D, Díaz Martín JJ, Bousoño García C, Jiménez Treviño S. Gastrointestinal disorders in children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities. *An Pediatr Barc.* 2010;73(6):361.e1-6.
41. Ravelli AM, Milla PJ. Vomiting and gastroesophageal motor activity in children with disorders of the central nervous system. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1998;26(1):56-63.
42. Kawai M, Kawahara H, Hirayama S, Yoshimura N, Ida S. Effect of baclofen on emesis and 24-hour esophageal pH in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;38(3):317-23.
43. Mirrett PL, Riski JE, Glascott J, Johnson V. Videofluoroscopic assessment of dysphagia in children with severe spastic cerebral palsy. *Dysphagia.* 1994;9(3):174-9.
44. Benfer KA, Weir KA, Bell KL, Ware RS, Davies PSW, Boyd RN. Oropharyngeal Dysphagia and Gross Motor Skills in Children With Cerebral Palsy. *Pediatrics.* 2013;131(5):e1553-62.
45. Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50(8):625-30.
46. Sellers D, Mandy A, Pennington L, Hankins M, Morris C. Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2014;56(3):245-51.
47. Arvedson JC. Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *Eur J Clin Nutr.* 2013;67:S9-12.
48. Böhmer CJ, Taminiau JA, Klinkenberg-Knol EC, Meuwissen SG. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res.* 2001;45:212-8.

49. Malone PSJ. The antegrade continence enema procedure. *BJU Int.* 2004;93(3):248-9.
50. Saraff V, Högler W. Endocrinology and adolescence: Osteoporosis in children: diagnosis and management. *Eur J Endocrinol.* 2015;173(6):R185-97.
51. Bishop N, Arundel P, Clark E, Dimitri P, Farr J, Jones G, et al. Fracture prediction and the definition of osteoporosis in children and adolescents: the ISCD 2013 Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom.* 2014;17(2):275-80.
52. Steelman J, Zeitler P. Osteoporosis in pediatrics. *Pediatr Rev Am Acad Pediatr.* 2001;22(2):56-65.
53. Kecskemethy HH, Harcke HT. Assessment of bone health in children with disabilities. *J Pediatr Rehabil Med.* 2014;7(2):111-24.
54. Galindo Zavala R, Núñez Cuadros E, Díaz Cordovés-Rego G, Urda Cardona AL. Avances en el tratamiento de la osteoporosis secundaria. *An Pediatr Barc.* 2014;81(6):399.e1-7.
55. Baroncelli GI, Bertelloni S. The use of bisphosphonates in pediatrics. *Horm Res Pædiatrics.* 2014;82(5):290-302.
56. Kim MJ, Kim S-N, Lee I-S, Chung S, Lee J, Yang Y, et al. Effects of bisphosphonates to treat osteoporosis in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015;28:1343-50.
57. Sleight G, Brocklehurst P. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2004;89(6):534-9.
58. Pedrón Giner C, Martínez Costa C. Indicaciones y técnicas de soporte nutricional. *An Pediatr Barc.* 2001;55(3):260-6.
59. Sancho Martínez A, Dorao Martínez-Romillo P, Ruza Tarrío F. Valoración del gasto energético en los niños. Implicaciones fisiológicas y clínicas. Métodos de medición. *An Pediatr Barc.* 2008;68(2):165-80.

60. World Health Organization. Energy and protein requirements: report of a joint FAO/WHO/UNU expert consultation. En: WHO Technical Report. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 1985.
61. Schofield WN. Predicting basal metabolic rate, new standards and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr.* 1985;39 Suppl 1:5-41.
62. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr.* 2013;67:S5-8.
63. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary reference intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids. Washington, DC: The National Academies Press; 2002.
64. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary Reference Intakes (DRI) for calcium, phosphorus, magnesium, vitamin D and fluoride. Washington, DC: The National Academies Press; 1997.
65. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary Reference Intakes (DRI) for thiamine, riboflavin, niacin, vitamin B6, folate, vitamin B12, pantothenic acid, biotin and choline. Washington, DC: The National Academies Press; 1998.
66. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary Reference Intakes (DRI) for vitamin C, vitamin E, selenium and carotenoids. Washington, DC: The National Academies Press; 2000.
67. Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary Reference Intakes (DRI) for vitamin A, vitamin K, arsenic, boron, chromium, copper, iodine, iron, manganese, molybdenum, nickel, silicon, vanadium and zinc. Washington, DC: The National Academies Press; 2001.
68. Institute of Medicine (US) Committee to Review Dietary Reference Intakes for Vitamin D and Calcium. Dietary Reference Intakes for Calcium and Vitamin D [Internet]. Ross AC, Taylor CL, Yaktine AL, Del Valle HB, editores. Washington (DC): National Academies Press (US); 2011 [citado 26 de febrero de 2017]. (The National Academies Collection: Reports funded by National Institutes of Health). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK56070/>

69. Mataix J, Martínez-Costa C. Malnutrición energético-proteica. En: Mataix J. editor. Nutrición y alimentación humana. Madrid: Ergon; 2009. p. 1907-24.
70. Martínez Costa C, Crehuá Gaudiza E. Valoración nutricional y patrones de referencia en el paciente en edad pediátrica. En: Nutrición clínica, metabolismo y dietoterapia. SEEN; 2017 (en prensa).
71. Martínez Costa C. Valoración nutricional. En: Argüelles F, García Novo MD, Pavón P, Román E, Silva G, Sojo A editores. Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición aplicada de la SEGHP. Madrid: Ergon; 2011. p. 631-50.
72. Martínez Costa, C. Tratamiento nutricional del paciente con enfermedad neurológica. En: Polanco Allue I editor. Atlas de Nutrición Pediátrica. Ergon; 2015.
73. Hendricks K. Anthropometric evaluation. En: Baker S, Baker RD, Davis AM editors. Pediatric nutrition support. Boston: Jones and Bartlett Publishers; 2007. p. 57-64.
74. Garza C, de Onis M. An overview of growth standards and indicators and their interpretation. En: Baker S, Baker RD, Davis AM editors. Pediatric nutrition support. Boston: Jones and Bartlett Publishers; 2007. p. 1-13.
75. Stevenson RD. Use of segmental measures to estimate stature in children with cerebral palsy. Arch Pediatr Adolesc Med. 1995;149(6):658-62.
76. Chumlea WC, Guo SS, Steinbaugh ML. Prediction of stature from knee height for black and white adults and children with application to mobility-impaired or handicapped persons. J Am Diet Assoc. 1994;94(12):1385-8. .
77. Gauld LM, Kappers J, Carlin JB, Robertson CF. Height prediction from ulna length. Dev Med Child Neurol. 2004;46(07):475-80.
78. Martínez Costa, C. Martínez Rodríguez, L. Valoración del estado nutricional. En: Manual práctico de Nutrición en Pediatría. Ergón. 2007. p. 31-40.

79. Sobradillo B. Curvas y tablas de crecimiento:(estudios longitudinal y transversal). Fundación Faustino Orbegozo Eizaguirre; 2004.
80. Carrascosa Lezcano A, Fernández García JM, Fernández Ramos C, Ferrández Longás A, López-Siguero JP, Sánchez González E, et al. Estudio transversal español de crecimiento 2008. Parte II: valores de talla, peso e índice de masa corporal desde el nacimiento a la talla adulta. *An Pediatr Barc.* 2008;68(6):552-69.
81. de Onis M, Garza C, Victora CG, Onyango AW, Frongillo EA, Martines J. The WHO Multicentre Growth Reference Study: planning, study design, and methodology. *Food Nutr Bull.* 2004;25(1 Suppl):S15-26.
82. WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatr.* 2006;450:76-85.
83. Griffiths RD, Edwards RH. A new chart for weight control in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child.* 1988;63(10):1256-8.
84. Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. *Pediatrics.* 2011;128(2):e299-307.
85. Day SM, Strauss DJ, Vachon PJ, Rosenbloom L, Shavelle RM, Wu YW. Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2007;49(3):167-71.
86. Cronk C, Crocker AC, Pueschel SM, Shea AM, Zackai E, Pickens G, et al. Growth charts for children with Down syndrome: 1 month to 18 years of age. *Pediatrics.* 1988;81(1):102-10.
87. Myrelid A, Gustafsson J, Ollars B, Annerén G. Growth charts for Down's syndrome from birth to 18 years of age. *Arch Dis Child.* 2002;87(2):97-103.
88. Rongen-Westerlaken C, Corel L, van den Broeck J, Massa G, Karlberg J, Albertsson-Wikland K, et al. Reference values for height, height velocity and weight in Turner's syndrome. Swedish Study Group for GH treatment. *Acta Paediatr.* 1997;86(9):937-42.

89. Butler MG, Meaney FJ. Standards for selected anthropometric measurements in Prader-Willi syndrome. *Pediatrics*. 1991;88(4):853-60.
90. Kong C-K, Wong H-SS. Weight-for-height values and limb anthropometric composition of tube-fed children with quadriplegic cerebral palsy. *Pediatrics*. 2005;116(6):e839-45.
91. Krick J, Murphy-Miller P, Zeger S, Wright E. Pattern of growth in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc*. 1996;96(7):680-5.
92. Martínez Costa C, Pedrón Giner C. Valoración del estado nutricional. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría*. Madrid: AEP; 2010. p. 313-8. (Gastroenterología, Hepatología y Nutrición; vol. 5).
93. Dibley MJ, Staehling N, Nieburg P, Trowbridge FL. Interpretation of Z-score anthropometric indicators derived from the international growth reference. *Am J Clin Nutr*. 1987;46(5):749-62.
94. World Health Organization. International Classification of Diseases 11th Revision-Beta Browser [Internet]. Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd11/browse/l-m/en>
95. Gurka MJ, Kuperminc MN, Busby MG, Bennis JA, Grossberg RI, Houlihan CM, et al. Assessment and correction of skinfold thickness equations in estimating body fat in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2010;52(2):e35-41.
96. Slaughter MH, Lohman TG, Boileau RA, Horswill CA, Stillman RJ, Van Loan MD, et al. Skinfold equations for estimation of body fatness in children and youth. *Hum Biol*. 1988;60(5):709-23.
97. Lark RK, Williams CL, Stadler D, Simpson SL, Henderson RC, Samson-Fang L, et al. Serum Prealbumin and Albumin Concentrations do not Reflect Nutritional State in Children with Cerebral Palsy. *J Pediatr*. 2005;147(5):695-7.
98. Braegger C, Campoy C, Colomb V, Decsi T, Domellof M, Fewtrell M, et al. Vitamin D in the healthy European paediatric population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56(6):692-701.

99. Lambert BR, Han WM. Feeding and dietetic assessment and management. En: Sullivan, PB editor. Feeding and nutrition in children with neurodevelopmental disability. Mac Keith Press; 2009. p. 57-85.
100. Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolaček S, Koletzko B, et al. Practical Approach to Paediatric Enteral Nutrition: A Comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;51(1):110-22.
101. Heuschkel RB, Gottrand F, Devarajan K, Poole H, Callan J, Dias JA, et al. ESPGHAN position paper on management of percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015;60(1):131-41.
102. SENPE's standardization group, Pedrón Giner C, Martínez-Costa C, Navas-López VM, Gómez-López L, Redecillas-Ferrero S, et al. Consensus on paediatric enteral nutrition access: a document approved by SENPE/SEGHNP/ANECIPN/SECP. *Nutr Hosp.* 2011;26(1):1-15.
103. Gómez López, L, Pedrón Giner C, Martínez Costa C. Guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda nasogástrica. Barcelona: Glosa SL; 2013.
104. Gómez López, L, Pedrón Giner C, Martínez Costa C. Guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda o botón de gastrostomía. Barcelona: Glosa SL; 2013.
105. Aisen ML, Kerkovich D, Mast J, Mulroy S, Wren TAL, Kay RM, et al. Cerebral palsy: clinical care and neurological rehabilitation. *Lancet Neurol.* 2011;10(9):844-52.
106. Almasri NA, O'Neil M, Palisano RJ. Predictors of needs for families of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil.* 2014;36(3):210-9.
107. Raina P, O'Donnell M, Schwellnus H, Rosenbaum P, King G, Brehaut J, et al. Caregiving process and caregiver burden: conceptual models to guide research and practice. *BMC Pediatr.* 2004;4:1.

108. Enrione EB, Thomlison B, Rubin A. Medical and psychosocial experiences of family caregivers with children fed enterally at home. *J Parenter Enteral Nutr.* 2005;29(6):413-9.
109. Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, Parkes J, Parkinson K, Thyen U, et al. Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics.* 2008;121(1):54-64.
110. Bayly B, Gartstein M. Mother's and father's reports on their child's temperament: does gender matter? *Infant Behav Dev.* 2013;36(1):171-5.
111. Beckung E, Hagberg G. Neuroimpairments, activity limitations, and participation restrictions in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2002;44(5):309-16.
112. Raina P, O'Donnell M, Rosenbaum P, Brehaut J, Walter SD, Russell D, et al. The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2005;115(6):e626-36.
113. Cadman D, Rosenbaum P, Boyle M, Offord DR. Children with chronic illness: family and parent demographic characteristics and psychosocial adjustment. *Pediatrics.* 1991;87(6):884-9.
114. Dyson LL. Response to the presence of a child with disabilities: parental stress and family functioning over time. *Am J Ment Retard.* 1993;98(2):207-18.
115. Pedrón-Giner C, Calderón C, Martínez-Costa C, Borraz Gracia S, Gómez-López L. Factors predicting distress among parents/caregivers of children with neurological disease and home enteral nutrition. *Child Care Health Dev.* 2014;40(3):389-97.
116. Butcher PR, Wind T, Bouma A. Parenting stress in mothers and fathers of a child with a hemiparesis: sources of stress, intervening factors and long-term expressions of stress. *Child Care Health Dev.* 2008;34(4):530-41.
117. Calderon C, Gomez-Lopez L, Martinez-Costa C, Borraz S, Moreno-Villares JM, Pedron-Giner C. Feeling of Burden, Psychological Distress, and Anxiety among Primary Caregivers of Children with Home Enteral Nutrition. *J Pediatr Psychol.* 2011;36(2):188-95.

118. Moreno Villares JM, Rodríguez Pajares M, Galiano Segovia MJ, Rojo Felipe ML, Valero Zanuy MA, León Sanz M. Satisfaction and capacitation in pediatric home care enteral nutrition. *Nutr Hosp.* 1998;13(5):240-7.
119. Dobhal M, Juneja M, Jain R, Sairam S, Thiagarajan D. Health-related quality of life in children with cerebral palsy and their families. *Indian Pediatr.* 2014;51(5):385-7.
120. Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, Marcelli M, McManus V, Michelsen SI, et al. Participation in life situations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. *BMJ.* 2009;338:b1458.
121. Craig GM. Psychosocial aspects of feeding children with neurodisability. *Eur J Clin Nutr.* 2013;67:S17-20.
122. Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AME, Lambert B, Vernon-Roberts A, Grant HW, et al. Gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy: a prospective, longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2005;47(2):77-85.
123. Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AME, Thomas AG, Lambert B, Vernon-Roberts A, et al. Impact of gastrostomy tube feeding on the quality of life of carers of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2004;46(12):796-800.
124. Gómez López, L. Estudio de las características psicológicas y sociales del cuidador principal de niños con enfermedades neurológicas dependientes de nutrición enteral domiciliaria a través de gastrostomía. [Tesis doctoral]: Universidad de Valencia; 2013.
125. Pedersen SD, Parsons HG, Dewey D. Stress levels experienced by the parents of enterally fed children. *Child Care Health Dev.* 2004;30(5):507-13.
126. Guerriere DN, McKeever P, Llewellyn-Thomas H, Berall G. Mothers' decisions about gastrostomy tube insertion in children: factors contributing to uncertainty. *Dev Med Child Neurol.* 2003;45(7):470-6.

127. Spalding K, McKeever P. Mothers' experiences caring for children with disabilities who require a gastrostomy tube. *J Pediatr Nurs.* 1998;13(4):234-43.
128. Brotherton AM, Abbott J, Aggett PJ. The impact of percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in children; the parental perspective. *Child Care Health Dev.* 2007;33(5):539-46.
129. Craig GM, Scambler G, Spitz L. Why parents of children with neurodevelopmental disabilities requiring gastrostomy feeding need more support. *Dev Med Child Neurol.* 2003;45(3):183-8.
130. Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E. Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50(10):784-9.
131. Løhaugen GCC, Beneventi H, Andersen GL, Sundberg C, Østgård HF, Bakkan E, et al. Do children with cerebral palsy benefit from computerized working memory training? Study protocol for a randomized controlled trial. *Trials.* 2014;15:269.
132. Parkes J, White-Koning M, Dickinson HO, Thyen U, Arnaud C, Beckung E, et al. Psychological problems in children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *J Child Psychol Psychiatry.* 2008;49(4):405-13.
133. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;109:8-14.
134. Goto M, Ota R, Iai M, Sugita K, Tanabe Y. MRI changes and deficits of higher brain functions in preterm diplegia. *Acta Paediatr.* 1994;83(5):506-11.
135. Costello EJ, Foley DL, Angold A. 10-year research update review: the epidemiology of child and adolescent psychiatric disorders: II. Developmental epidemiology. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2006;45(1):8-25.
136. Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013;55(10):885-910.

137. Yude C, Goodman R, McConachie H. Peer problems of children with hemiplegia in mainstream primary schools. *J Child Psychol Psychiatry*. 1998;39(4):533-41.
138. Yude C, Goodman R. Peer problems of 9- to 11-year-old children with hemiplegia in mainstream schools. Can these be predicted? *Dev Med Child Neurol*. 1999;41(1):4-8.
139. Michelsen SI, Flachs EM, Uldall P, Eriksen EL, McManus V, Parkes J, et al. Frequency of participation of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a multi-centre cross-sectional European study. *Eur J Paediatr Neurol*. 2009;13(2):165-77.
140. Maher CA, Olds T, Williams MT, Lane AE. Self-reported quality of life in adolescents with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2008;28(1):41-57.
141. Pirpiris M, Gates PE, McCarthy JJ, D'Astous J, Tylkowski C, Sanders JO, et al. Function and well-being in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2006;26(1):119-24.
142. Vargus-Adams J. Health-related quality of life in childhood cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86(5):940-5.
143. Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA, Hanna K, Berrin SJ, Malcarne VL, et al. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47(9):592-7.
144. Yeates KO, Bigler ED, Dennis M, Gerhardt CA, Rubin KH, Stancin T, et al. Social outcomes in childhood brain disorder: a heuristic integration of social neuroscience and developmental psychology. *Psychol Bull*. 2007;133(3):535-56.
145. Colver A, SPARCLE Group. Study protocol: SPARCLE--a multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. *BMC Public Health*. 2006;6:105.
146. Dickinson HO, Parkinson KN, Ravens-Sieberer U, Schirripa G, Thyen U, Arnaud C, et al. Self-reported quality of life of 8-12-year-old

- children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *Lancet Lond Engl.* 2007;369(9580):2171-8.
147. Brossard-Racine M, Waknin J, Shikako-Thomas K, Shevell M, Poulin C, Lach L, et al. Behavioral difficulties in adolescents with cerebral palsy. *J Child Neurol.* 2013;28(1):27-33.
148. Colver A, Rapp M, Eisemann N, Ehlinger V, Thyen U, Dickinson HO, et al. Self-reported quality of life of adolescents with cerebral palsy: a cross-sectional and longitudinal analysis. *Lancet Lond Engl.* 2015;385(9969):705-16.
149. Chong J, Mackey AH, Broadbent E, Stott NS. Children's perceptions of their cerebral palsy and their impact on life satisfaction. *Disabil Rehabil.* 2012;34(24):2053-60.
150. Fukurawa A, Iwatsuki H, Nishiyama M, Nii E, Uchida A. Study on the subjective well-being of adult patients with cerebral palsy. *J Phys Ther Sci.* 2001;13:31-5.
151. Foster T, Rai AIK, Weller RA, Dixon TA, Weller EB. Psychiatric complications in cerebral palsy. *Curr Psychiatry Rep.* 2010;12(2):116-21.
152. Vonneilich N, Lüdecke D, Kofahl C. The impact of care on family and health-related quality of life of parents with chronically ill and disabled children. *Disabil Rehabil.* 2015;1-7.
153. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39(4):214-23.
154. Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, Russell DJ, Walter SD, Wood EP, et al. Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Phys Ther.* 2000;80(10):974-85.
155. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50(10):744-50.

Bibliografía

156. Hollingshead AB, others. Four factor index of social status. 1975 [citado 14 de enero de 2017]; Disponible en: http://www.academia.edu/download/30754699/yjs_fall_2011.pdf#page=21
157. Camfield C, Breau L, Camfield P. Assessing the impact of pediatric epilepsy and concomitant behavioral, cognitive, and physical/neurologic disability: Impact of Childhood Neurologic Disability Scale. *Dev Med Child Neurol*. 2003;45(3):152-9.
158. Derogatis LR. BSI 18, Brief Symptom Inventory 18: Administration, scoring and procedures manual. Minneapolis: NCS Pearson, Inc; 2001.
159. Steffen AM, McKibbin C, Zeiss AM, Gallagher-Thompson D, Bandura A. The revised scale for caregiving self-efficacy: reliability and validity studies. *J Gerontol B Psychol*. 2002;57(1):P74-86.
160. Abidin RR. Parenting stress index-short form. Charlottesville, VA: Pediatric Psychology Press; 1990.
161. Stein RE, Riessman CK. The development of an impact-on-family scale: preliminary findings. *Med Care*. 1980;18(4):465-72.
162. Stein REK, Jessop DJ. The impact on family scale revisited: further psychometric data. *J Dev Behav Pediatr*. 2003;24(1):9-16.
163. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV-TR. En: Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 4. 4ª ed. Washington, DC; 2000.
164. Bell KL, Davies PSW, Boyd RN, Stevenson RD. Use of Segmental Lengths for the Assessment of Growth in Children with Cerebral Palsy. En: Preedy VR, editor. *Handbook of Anthropometry*. New York, NY: Springer New York; 2012.
165. Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr*. 1981;34(11):2540-5.
166. Kliegman RM. Nelson: Tratado de Pediatría. 20ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016.

167. Gibson RS, Hess SY, Hotz C, Brown KH. Indicators of zinc status at the population level: a review of the evidence. *Br J Nutr.* 2008;99 Suppl 3:S14-23.
168. Florea DI, Molina López J, Millán E, Sáez L, Pérez de la Cruz A, Planells P, et al. We and zinc. *Nutr Hosp.* 2012;27(3):691-700.
169. Kalkwarf HJ, Zemel BS, Gilsanz V, Lappe JM, Horlick M, Oberfield S, et al. The bone mineral density in childhood study: bone mineral content and density according to age, sex, and race. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007;92(6):2087-99.
170. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. ESPGHAN- Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; (Epub ahead of print)
171. Sato T, Adachi M, Nakamura K, Zushi M, Goto K, Murakami T, et al. The gross motor function measure is valid for Fukuyama congenital muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2016;27(1):45-9
172. Scarpato E, Staiano A, Molteni M, Terrone G, Mazzocchi A, Agostoni C. Nutritional assessment and intervention in children with cerebral palsy: a practical approach. *Int J Food Sci Nutr.* 2017;1-8.
173. Riley A, Vadeboncoeur C. Nutritional differences in neurologically impaired children. *Paediatr Child Health.* 2012;17(9):e98-101.
174. Samson-Fang L, Stevenson RD. Linear growth velocity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1998;40(10):689-92.
175. Stallings VA, Cronk CE, Zemel BS, Charney EB. Body composition in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *J Pediatr.* 1995;126(5 Pt 1):833-9.
176. Oftedal S, Davies PS, Boyd RN, Stevenson RD, Ware RS, Keawutan P, et al. Body composition, diet, and physical activity: a longitudinal cohort study in preschoolers with cerebral palsy. *Am J Clin Nutr.* 2017;105(2):369-78.

177. Gómez-López L, Martínez-Costa C, Pedrón-Giner C, Calderón-Garrido C, Navas López VM, Martínez Zazo A, et al. Current status of pediatric home enteral nutrition in Spain: the importance of the NEPAD register. *Nutr Hosp*. 2010;25(5):810-3.
178. Pedrón-Giner C, Navas-López VM, Martínez-Zazo AB, Martínez-Costa C, Sánchez-Valverde F, Blasco-Alonso J, et al. Analysis of the Spanish national registry for pediatric home enteral nutrition (NEPAD): implementation rates and observed trends during the past 8 years. *Eur J Clin Nutr*. 2013;67(4):318-23.
179. Diamanti A, Pietrobbattista A, Gambarara M. Home enteral nutrition in children: a 17-year period experience. *Clin Nutr Edinb Scotl*. 2006;25(1):173-4.
180. Gottrand F, Sullivan PB. Gastrostomy tube feeding: when to start, what to feed and how to stop. *Eur J Clin Nutr*. 2010;64 Suppl 1:S17-21.
181. Skelton JA, Havens PL, Werlin SL. Nutrient deficiencies in tube-fed children. *Clin Pediatr*. 2006;45(1):37-41.
182. LaMantia A-S, Moody SA, Maynard TM, Karpinski BA, Zohn IE, Mendelowitz D, et al. Hard to swallow: Developmental biological insights into pediatric dysphagia. *Dev Biol*. 2016;409(2):329-42.
183. Dodrill P, Gosa MM. Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management. *Ann Nutr Metab*. 2015;66 Suppl 5:24-31.
184. Walker JL, Bell KL, Boyd RN, Davies PSW. Energy requirements in preschool-age children with cerebral palsy. *Am J Clin Nutr*. 2012;96(6):1309-15.
185. Dahl M, Thommessen M, Rasmussen M, Selberg T. Feeding and nutritional characteristics in children with moderate or severe cerebral palsy. *Acta Paediatr*. 1996;85(6):697-701.
186. Martinez-Biarge M, Diez-Sebastian J, Wusthoff CJ, Lawrence S, Aloysius A, Rutherford MA, et al. Feeding and communication impairments in infants with central grey matter lesions following perinatal hypoxic-ischaemic injury. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012;16(6):688-96.

187. Papadopoulos A, Ntaios G, Kaiafa G, Girtovitis F, Saouli Z, Kontoninas Z, et al. Increased incidence of iron deficiency anemia secondary to inadequate iron intake in institutionalized, young patients with cerebral palsy. *Int J Hematol.* 2008;88(5):495-7.
188. Schoendorfer MC, Vitetta L, Sharp N, DiGeronimo M, Wilson G, Coombes JS, Boyd R, Davies PS. Micronutrient, Antioxidant, and Oxidative Stress Status in Children With Severe Cerebral Palsy. *J Parenter Enteral Nutr.* 2013;37:97-101.
189. Holick MF. Vitamin D deficiency. *N Engl J Med.* 2007;357(3):266-81.
190. Henderson RC. Bone density and other possible predictors of fracture risk in children and adolescents with spastic quadriplegia. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39(4):224-7.
191. Lee JJ, Lyne ED. Pathologic fractures in severely handicapped children and young adults. *J Pediatr Orthop.* 1990;10(4):497-500.
192. Leet AI, Mesfin A, Pichard C, Launay F, Brintzenhofeszoc K, Levey EB, et al. Fractures in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2006;26(5):624-7.
193. McIvor WC, Samilson RL. Fractures in patients with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 1966;48(5):858-66.
194. Kilpinen-Loisa P, Paasio T, Soiva M, Ritanen UM, Lautala P, Palmu P, et al. Low bone mass in patients with motor disability: prevalence and risk factors in 59 Finnish children. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52(3):276-82.
195. Kalkwarf HJ, Abrams SA, DiMeglio LA, Koo WWK, Specker BL, Weiler H, et al. Bone densitometry in infants and young children: the 2013 ISCD Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom.* 2014;17(2):243-57.
196. del Rio L, Carrascosa A, Pons F, Gusinyé M, Yeste D, Domenech FM. Bone mineral density of the lumbar spine in white Mediterranean Spanish children and adolescents: changes related to age, sex, and puberty. *Pediatr Res.* 1994;35(3):362-6.
197. Baim S, Leonard MB, Bianchi M-L, Hans DB, Kalkwarf HJ, Langman CB, et al. Official Positions of the International Society for Clinical

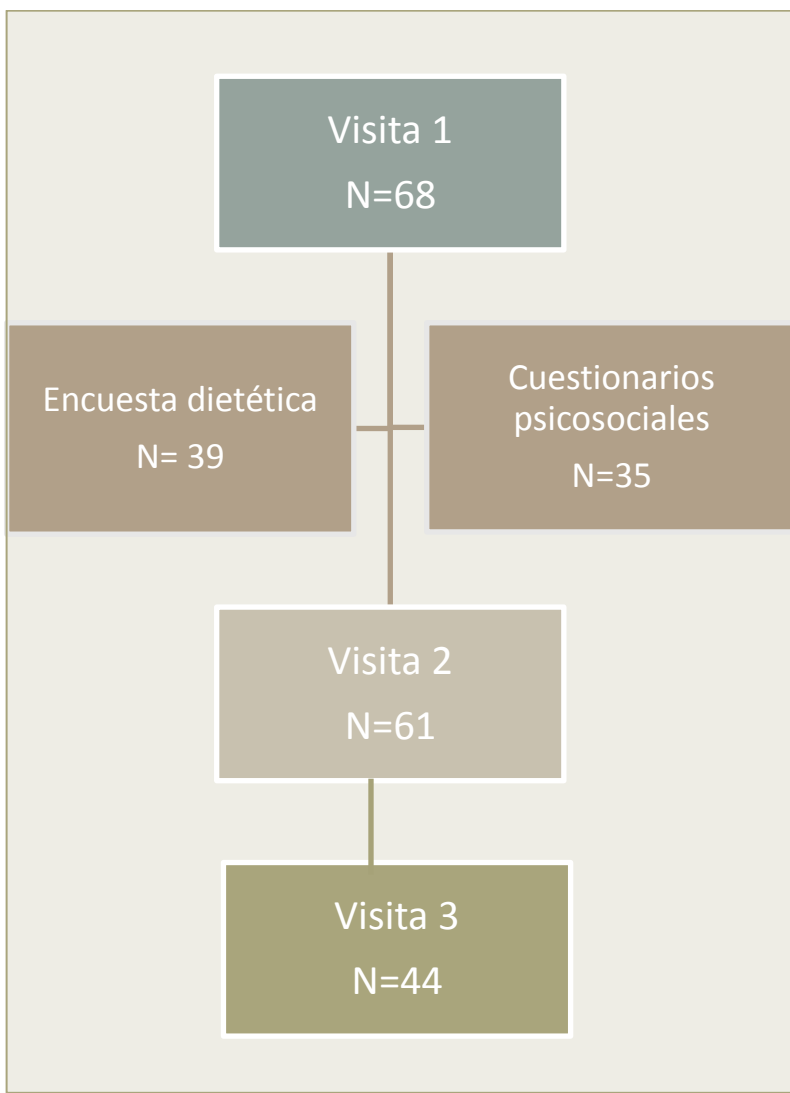
- Densitometry and executive summary of the 2007 ISCD Pediatric Position Development Conference. *J Clin Densitom.* 2008;11(1):6-21.
198. Henderson RC, Lark RK, Newman JE, Kecskemthy H, Fung EB, Renner JB, et al. Pediatric reference data for dual X-ray absorptiometric measures of normal bone density in the distal femur. *Am J Roentgenol.* 2002;178(2):439-43.
199. Zemel BS, Stallings VA, Leonard MB, Paulhamus DR, Kecskemethy HH, Harcke HT, et al. Revised pediatric reference data for the lateral distal femur measured by Hologic Discovery/Delphi dual-energy X-ray absorptiometry. *J Clin Densitom.* 2009;12(2):207-18.
200. Henderson RC, Berglund LM, May R, Zemel BS, Grossberg RI, Johnson J, et al. The relationship between fractures and DXA measures of BMD in the distal femur of children and adolescents with cerebral palsy or muscular dystrophy. *J Bone Miner Res.* 2010;25(3):520-6.
201. Bianchi ML, Leonard MB, Bechtold S, Högler W, Mughal MZ, Schönau E, et al. Bone health in children and adolescents with chronic diseases that may affect the skeleton: the 2013 ISCD Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom.* 2014;17(2):281-94.
202. Fehlings D, Switzer L, Agarwal P, Wong C, Sochett E, Stevenson R, et al. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54(2):106-16.
203. Hough JP, Boyd RN, Keating JL. Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2010;125(3):e670-8.
204. Mergler S, Evenhuis HM, Boot AM, De Man SA, Bindels-De Heus KGCB, Huijbers WAR, et al. Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51(10):773-8.
205. Ozel S, Switzer L, Macintosh A, Fehlings D. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(9):918-23.

206. Cheng SW, Ko CH, Lee CY. The effect of anticonvulsant use on bone mineral density in non-ambulatory children with cerebral palsy. *Hong Kong Med J*. 2016;22(3):242-8
207. Adams RA, Gordon C, Spangler AA. Maternal stress in caring for children with feeding disabilities: implications for health care providers. *J Am Diet Assoc*. 1999;99(8):962-6.
208. Brehaut JC, Kohen DE, Raina P, Walter SD, Russell DJ, Swinton M, et al. The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics*. 2004;114(2):e182-91.
209. Heyman MB, Harmatz P, Acree M, Wilson L, Moskowitz JT, Ferrando S, et al. Economic and psychologic costs for maternal caregivers of gastrostomy-dependent children. *J Pediatr*. 2004;145(4):511-6.
210. Anderson D, Dumont S, Jacobs P, Azzaria L. The personal costs of caring for a child with a disability: a review of the literature. *Public Health Rep*. 2007;122(1):3-16.
211. Tucker CM, Butler AM, Loyuk IS, Desmond FF, Surrency SL. Predictors of a health-promoting lifestyle and behaviors among low-income African American mothers and white mothers of chronically ill children. *J Natl Med Assoc*. 2009;101(2):103-10.
212. Toquera de la Torre F, Rodríguez-Sendin JJ. Guía de buena práctica clínica en depresión y ansiedad. 2^a ed. Madrid: IM&C, SA; 2008. (Ministerio de Sanidad y Consumo).
213. Coffey JS. Parenting a child with chronic illness: a metasynthesis. *Pediatr Nurs*. 2006;32(1):51-9.
214. Kaya K, Unsal-Delialioglu S, Ordu-Gokkaya NK, Ozisler Z, Ergun N, Ozel S, et al. Musculo-skeletal pain, quality of life and depression in mothers of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil*. 2010;32(20):1666-72.
215. Stein RE. *Caring for Children with Chronic Illness*. Springer New York; 1989.

216. Breslau N, Staruch KS, Mortimer EA. Psychological distress in mothers of disabled children. *Am J Dis Child*. 1982;136(8):682-6.
217. Ireys HT, Anderson GF, Shaffer TJ, Neff JM. Expenditures for care of children with chronic illnesses enrolled in the Washington State Medicaid program, fiscal year 1993. *Pediatrics*. 1997;100(2 Pt 1):197-204.
218. Waters E, Doyle J, Wolfe R, Wright M, Wake M, Salmon L. Influence of parental gender and self-reported health and illness on parent-reported child health. *Pediatrics*. 2000;106(6):1422-8.
219. Pemberton J, Nederveen J, Lamond A, Bailey K, Ratcliffe E, Walton JM. Feasibility of conducting a prospective cohort study in pediatric surgery: introducing the Caregiver Quality of Life of pediatric patients referred for feeding tube insertion (CARE) study. *J Pediatr Surg*. 2012;47(5):999-1004.

9. APÉNDICE DOCUMENTAL

ANEXO 1. DIAGRAMA DE FLUJO DEL ESTUDIO



ANEXO 2. MODELO DE ENCUESTA DIETÉTICA DE 3 DÍAS

Nombre:

Apellidos:

F. nacimiento:

NHC:

Patología:

Peso actual (kg):

Talla actual (cm):

Indicaciones a tener en cuenta:

1. La encuesta dietética debe ser de tres días, preferentemente no consecutivos e incluyendo uno del fin de semana.
2. Anoten todos los componentes de la alimentación, indicando si el peso es en crudo o en cocido. No hace falta anotar el agua pero sí cualquier otra bebida (zumos, bebidas de cola...). Indíquenos la marca.
3. Precisen la cantidad que el niño ingiere de cada comida (en gramos, mililitros o medidas caseras).
4. Indiquen la forma en que está cocinado ese alimento: frito, rebozado, hervido, asado...
5. Cuando usen un alimento precocinado (croquetas, salsas, mayonesa, empanadillas, dulces...), ponga además de la cantidad (1, 2...unidades) es preferible que guarden una etiqueta del producto.
6. Indíquenos las preferencias alimentarias del niño.
7. Anoten la cantidad de aceite y salsas que utilizan para cocinar o incorporan a la comida.
8. Si utilizan fórmulas de nutrición enteral o módulos nutricionaes anoten la cantidad y la forma de administrarlas. Infórmenos de si so bien toleradas.
9. Es muy importante no cambiar el régimen habitual de comidas.

Apéndice documental

	Primer día Fecha:	Segundo día Fecha:	Tercer día Fecha:
	Tipo de alimentación (gramos o ml)	Tipo de alimentación (gramos o ml)	Tipo de alimentación (gramos o ml)
Desayuno			
Media mañana			
Comida			
Merienda			
Cena			
Otros			

ANEXO 3. HOJA DE INFORMACIÓN AL PACIENTE

Se le ofrece la posibilidad de participar en el proyecto de investigación titulado **“Seguimiento del crecimiento y estado de nutrición de pacientes pediátricos con afectación neurológica severa. Desarrollo de una aplicación informática específica.”**

Los investigadores responsables de este estudio pertenecen a la Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición del Hospital Clínico Universitario de Valencia y Hospital Universitario La Plana de Villarreal. El proyecto ha sido ya evaluado y aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica de los hospitales participantes.

Antecedentes:

¿Cuál es el objetivo de este estudio?

Analizar de forma longitudinal el estado de nutrición y crecimiento de niños con enfermedad neurológica severa para establecer y aplicar un protocolo de seguimiento que permita optimizar el manejo de estos pacientes y desarrollar una herramienta informática específica para su atención en la consulta tanto de atención primaria como especializada.

¿En qué consiste su participación? ¿Qué tipo de pruebas o procedimientos se le realizarán?

Se le solicita permiso para utilizar con fines científicos los datos extraídos de la historia clínica del paciente.

A los pacientes se les realizará:

- Evaluación inicial: medidas del peso y de talla, perímetro del brazo y pliegues cutáneos, test de calidad de vida. Analítica con perfil nutricional y densitometría si no tiene realizada una previamente.
- Evaluación a los 3-6 meses y a los 12 meses, con reevaluación de medidas tomadas en la primera visita. Control analítico tras un año de seguimiento.

Todos los datos recogidos para la investigación se guardan informatizados en unos ficheros especialmente diseñados para la investigación y en ellos no aparece ni su nombre ni ningún dato que pueda identificarlo.

La participación en el presente proyecto no supone ninguna alteración del tratamiento que esté llevando (si lo tiene) y todo tratamiento que se le pueda poner a partir de los estudios clínico-bioquímicos que se le realicen será siempre bajo criterio médico.

¿Cuáles son los riesgos y beneficios generales de participar en este estudio?

No se prevé ningún riesgo adicional para su hijo/a. Así mismo, podrá usted tener acceso a la información generada por las exploraciones y determinaciones médicas que se le realicen durante el estudio.

¿Qué pasará si decido no participar en este estudio?

Su participación en este estudio es totalmente voluntaria. En caso de que decida no participar en el estudio, esto no modificará el trato y seguimiento que de su enfermedad realicen ni su médico ni el resto del personal sanitario que se ocupa de su enfermedad. Así mismo, podrá retirarse del estudio en cualquier momento, sin tener que dar explicaciones.

¿A quién puedo preguntar en caso de duda?

Es importante que comente con cualquiera de los investigadores de este proyecto los pormenores o dudas que surjan antes de firmar el consentimiento para su participación.

Así mismo, podrá solicitar cualquier explicación que desee sobre cualquier aspecto del estudio y sus implicaciones a lo largo del mismo contactando con el investigador principal del proyecto, la Dra. Elena Crehuá Gaudiza (crehua_ele@gva.es)

Confidencialidad:

Todos sus datos, así como toda la información médica relacionada con su enfermedad serán tratados con absoluta confidencialidad por parte del personal encargado de la investigación. Así mismo, si los resultados del estudio fueran susceptibles de publicación en revistas científicas, en ningún momento se

Apéndice documental

proporcionarán datos personales de los pacientes que han colaborado en esta investigación.

Tal y como contempla la Ley de Protección de Datos de Carácter Personal, podrá ejercer su derecho a acceder, rectificar o cancelar sus datos contactando con el investigador principal de este estudio.

ANEXO 4. CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título del Proyecto: ***“Seguimiento del crecimiento y estado de nutrición de pacientes pediátricos con afectación neurológica severa. Desarrollo de una aplicación informática específica.”***

Investigador principal: Dra. Elena Crehuá Gaudiza

Servicio: Pediatría.

Yo, _____, padre/madre/tutor de _____ he sido informado por la Dra. Elena Crehuá Gaudiza, investigadora del proyecto arriba mencionado, y declaro que:

- He leído la Hoja de Información que se me ha entregado
- He podido hacer preguntas sobre el estudio
- He recibido respuestas satisfactorias a mis preguntas
- He recibido suficiente información sobre el estudio

Comprendo que mi participación es voluntaria

Comprendo que todos mis datos serán tratados confidencialmente

Comprendo que puedo retirarme del estudio:

- Cuando quiera
- Sin tener que dar explicaciones
- Sin que esto repercuta en mis cuidados médicos

Con esto doy mi conformidad para participar en este estudio,

Firma del padre/madre/tutor:

Firma del Investigador:

DNI:

Fecha:

Fecha

ANEXO 5. CUESTIONARIOS PSICOSOCIALES

CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS

Género: Hombre Mujer Edad:

Estado civil:

- Soltero/a
- Casado/a o en pareja
- Divorciado/a
- Viudo/a

¿Cuántos **hijos** tienes?

- sin hijos 1 hijo 2 hijos 3 hijos 4 o más hijos

Nivel de estudios

Sin estudios o estudios primarios incompletos

Estudios primarios completados

Estudios secundarios técnicos (FP grado medio)

ESO o FP grado superior

Estudios universitarios incompletos

Estudios universitarios de diplomatura

Estudios universitarios de licenciatura

Usted	Su pareja
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Profesión actual

En **paro**, ama de casa, trabajos temporales

Trabajador **no cualificado** (p.e: peón, portero, operario) o trabajador del campo, ganadería o pesca

Trabajador **semi-cualificado** (p. ej.: paleta, conductor de autobús, panadero)

Trabajador **cualificado** (p. ej.: capataz, mecánico, sastre, electricista)

Ventas (p.ej.: jefe de ventas, dependiente, agente de seguros) y

Servicios (p. ej.: restaurante, policía, camarero, auxiliar de enfermería)

Empleo de tipo administrativo (p. ej: secretario, oficinista, contable)

Técnico o **profesional** (p. ej.: médico, enfermero, profesor, ingeniero, artista, abogado)

Dirección de empresas y/o de la administración pública (p. ej.: director o subdirector de banco, gerente, personal directivo admint. pública)

Usted	Su pareja
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Nº de hospitalizaciones que ha tenido su hijo en los últimos 6/12 meses: _____

Nº de días hospitalizado en los últimos 6/12 meses: _____

Apéndice documental

REPERCUSIÓN DE LOS PROBLEMAS NEUROLÓGICOS EN LA INFANCIA (ICND)

Nos gustaría saber cómo afecta la situación de su hijo a la vida diaria de la familia en el momento actual y en los últimos 3 meses. Indique con una señal, cómo ha repercutido la situación de su hijo en los siguientes aspectos:

0= nada 1= un poco 2= bastante 3= mucho

<i>La falta de atención, impulsividad o estado de ánimo, ¿afectan a su hijo o a la vida familiar en las siguientes áreas?</i>	Nada	Un poco	Bastante	Mucho
1. Salud en general	0	1	2	3
2. Relaciones con los padres	0	1	2	3
3. Relaciones con los hermanos	0	1	2	3
4. Relación entre el cónyuge y su pareja	0	1	2	3
5. Amigos y compañeros del niño	0	1	2	3
6. La vida social, aceptabilidad por parte de otros	0	1	2	3
7. Número de actividades	0	1	2	3
8. Escuela, a nivel académico	0	1	2	3
9. Autoestima del niño	0	1	2	3
10. Pérdida de esperanzas	0	1	2	3
11. Las actividades familiares	0	1	2	3
<i>La habilidad de su hijo para pensar y recordar, ¿afectan a su hijo o a la vida familiar en las siguientes áreas?</i>				
12. Salud en general	0	1	2	3
13. Relaciones con los padres	0	1	2	3
14. Relaciones con los hermanos	0	1	2	3
15. Relación entre el cónyuge y su pareja	0	1	2	3
16. Amigos y compañeros del niño	0	1	2	3
17. La vida social, aceptabilidad por parte de otros	0	1	2	3
18. Número de actividades	0	1	2	3
19. Escuela, a nivel académico	0	1	2	3
20. Autoestima del niño	0	1	2	3
21. Pérdida de esperanzas	0	1	2	3
22. Las actividades familiares	0	1	2	3
<i>Las limitaciones neurológicas o físicas (movimiento, coordinación, visión u otros problemas), ¿afectan a su hijo o a la vida familiar en las siguientes áreas?</i>				
23. Salud en general	0	1	2	3
24. Relaciones con los padres	0	1	2	3
25. Relaciones con los hermanos	0	1	2	3
26. Relación entre el cónyuge y su pareja	0	1	2	3
27. Amigos y compañeros del niño	0	1	2	3
28. La vida social, aceptabilidad por parte de otros	0	1	2	3
29. Número de actividades	0	1	2	3
30. Escuela, a nivel académico	0	1	2	3
31. Autoestima del niño	0	1	2	3
32. Pérdida de esperanzas	0	1	2	3
33. Las actividades familiares	0	1	2	3
<i>La epilepsia, ¿afectan a su hijo o a la vida familiar en las siguientes áreas?</i>				
34. Salud en general	0	1	2	3

Apéndice documental

35. Relaciones con los padres	0	1	2	3
36. Relaciones con los hermanos	0	1	2	3
37. Relación entre el cónyuge y su pareja	0	1	2	3
38. Amigos y compañeros del niño	0	1	2	3
39. La vida social, aceptabilidad por parte de otros	0	1	2	3
40. Número de actividades	0	1	2	3
41. Escuela, a nivel académico	0	1	2	3

Por favor, puntue la 'calidad de vida general' de su hijo 1 (pobre) a 6 (excelente):

	1	2	3	4	5	6
42. Autoestima del niño	0	1	2	3		
43. Pérdida de esperanzas	0	1	2	3		
44. Las actividades familiares	0	1	2	3		

Apéndice documental

Todos los cuidadores tienen pensamientos negativos sobre su situación. Algunos pensamientos pueden ser breves y fáciles de deshacerse de ello, y otros pueden quedarse y ser difíciles de poder quitárselos de la cabeza. Nos gustaría saber qué facilidad tiene para desactivar algunos de los siguientes pensamientos.

CONFIANZA (0 A 100)

	11. Qué seguridad tiene de poder controlar pensar en los aspectos desagradables de cuidar a su hijo/a
	12. Qué seguridad tiene de poder controlar pensar en lo injusto que es que tenga que estar en esta situación
	13. Qué seguridad tiene en poder controlar pensar en lo que era su vida antes de la enfermedad de su hijo
	14. Qué seguridad tiene en poder controlar pensar en lo que le falta o las cosas que ha tenido que renunciar
	15. Qué seguridad tiene en poder controlar pensar en los problemas futuros que puedan surgir a su hijo/a

Apéndice documental

FUNCIONAMIENTO PSICOSOCIAL (BSI)

A continuación encontrará una lista de problemas y quejas que la gente tiene en ocasiones. Señale la opción que mejor describa **EL MALESTAR** que le ha causado cada problema **EN EL ÚLTIMO MES**.

0= nada 1= un poco 2= moderadamente 3= bastante 4= mucho

	Nada	Un poco	Moderadamente	Bastante	Mucho
1. Nerviosismo o agitación interior	0	1	2	3	4
2. Desmayos o mareo	0	1	2	3	4
3. Dolores en el corazón o en el pecho	0	1	2	3	4
4. Pensamientos de poner fin a su vida	0	1	2	3	4
5. Asustarse repentinamente sin razón	0	1	2	3	4
6. Sentirse solo/a	0	1	2	3	4
7. Sentirse triste	0	1	2	3	4
8. Sentir desinterés por las cosas	0	1	2	3	4
9. Sentirse temeroso/a	0	1	2	3	4
10. Náuseas o trastornos de estomago	0	1	2	3	4
11. Problemas para respirar	0	1	2	3	4
12. Adormecimiento u hormigueo en partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
13. Sentirse desesperanzado/a sobre el futuro	0	1	2	3	4
14. Sentir debilidad en partes de su cuerpo	0	1	2	3	4
15. Sentirse tenso/a o nervioso/a	0	1	2	3	4
16. Sentir terror o pánico	0	1	2	3	4
17. Sentirse tan inquieto que no puede permanecer sentado	0	1	2	3	4
18. Sentimientos de inutilidad	0	1	2	3	4

Apéndice documental

ESCALA DE ESTRÉS (PSI-SF)

Este cuestionario contiene 36 preguntas. Lee con detenimiento cada una de ellas centrandote la atención sobre su hijo y lo que le preocupa de él y de su vida. Por favor, rodee con un círculo la respuesta que mejor represente su opinión.

	Totalmente en desacuerdo	En desacuerdo	No estoy seguro	De acuerdo	Totalmente de acuerdo
1. Tengo la sensación que no puedo manejar bien las cosas	1	2	3	4	5
2. Estoy entregando mucho de mi vida para cubrir las necesidades de mi hijo/a	1	2	3	4	5
3. Me siento atrapado con las responsabilidades como padre/madre	1	2	3	4	5
4. Desde que tuve a mi hijo no he hecho cosas nuevas y diferentes	1	2	3	4	5
5. Desde que tuve a mi hijo siento que casi nunca puedo hacer las cosas que me gustaría hacer	1	2	3	4	5
6. No estoy contento/a con las últimas compras de ropa que he hecho para mí	1	2	3	4	5
7. Hay bastantes cosas que me preocupan acerca de mi vida	1	2	3	4	5
8. Tener a mi hijo ha causado más problemas en mi relación de pareja de lo que esperaba	1	2	3	4	5
9. Me siento solo/a y sin amigos	1	2	3	4	5
10. Cuando voy a una fiesta normalmente creo que no voy a disfrutar	1	2	3	4	5
11. No estoy tan interesado en la gente como solía estar acostumbrado/a	1	2	3	4	5
12. No disfruto con las cosas como antes	1	2	3	4	5

Apéndice documental

13. Mi hijo rara vez hace cosas por mí que me hagan sentirme bien	1	2	3	4	5
14. Siento que mi hijo me quiere y desea estar cerca de mí	1	2	3	4	5
15. Mi hijo me sonríe mucho menos de lo que yo esperaba	1	2	3	4	5
16. Cuando hago cosas por mi hijo tengo la sensación de que mis esfuerzos no son muy apreciados	1	2	3	4	5
17. Cuando mi hijo juega no se ríe a menudo	1	2	3	4	5
18. Mi hijo no aprende tan rápido como la mayoría de niños	1	2	3	4	5
19. Mi hijo parece que no sonríe tanto como la mayoría	1	2	3	4	5
20. Mi hijo es incapaz de hacer tantas cosas como yo esperaba	1	2	3	4	5
21. Se necesita mucho tiempo y esfuerzo para que mi hijo se acostumbre a cosas nuevas	1	2	3	4	5
22. Esperaba tener unos sentimientos más tiernos y cercanos de los que tengo hacia mi hijo, y esto me duele	1	2	3	4	5
23. Muchas veces mi hijo hace cosas que me preocupan porque no son buenas	1	2	3	4	5
24. Mi hijo tiene rabietas y grita más a menudo que la mayoría	1	2	3	4	5

Apéndice documental

	Totalmente en desacuerdo	En desacuerdo	No estoy seguro	De acuerdo	Totalmente de acuerdo
25. Se despierta de mal humor la mayoría de días	1	2	3	4	5
26. Tiene un humor muy cambiante y se altera fácilmente	1	2	3	4	5
27. Hace cosas que me molestan mucho	1	2	3	4	5
28. Reacciona bruscamente cuando sucede algo que no le gusta	1	2	3	4	5
29. Se altera fácilmente por cosas pequeñas	1	2	3	4	5
30. El horario de comidas y sueño es más difícil y duro de establecer de lo que yo pensaba	1	2	3	4	5
31. Hay algunas cosas que hace mi hijo que me preocupan bastante	1	2	3	4	5
32. Tener a mi hijo ha dado lugar a más problemas de lo que yo esperaba	1	2	3	4	5
33. Mi hijo me plantea más demandas que la mayoría de chicos	1	2	3	4	5

34. Elija una de las 5 frases que se presentan a continuación y que mejor refleje su sentimiento como madre/padre.

Siento que soy:

1. Muy buena madre/padre
2. Superior a la media
3. En la media
4. Cometo muchos errores
5. No soy muy buen madre/padre

35. Elija una de las 5 frases rodeándola con un círculo.

Me he dado cuenta que con mi hijo conseguir hacer algunas cosas es:

1. Mucho más fácil de lo que esperaba
2. Algo más fácil
3. Tan duro como esperaba
4. Algo más duro
5. Mucho más duro

Apéndice documental

36. Elija una de las 5 frases rodeándola con un círculo.
Piense con cuidado y cuente el número de cosas que le molestan de su hijo (por ejemplo: que no escuche, la hiperactividad, los gritos, las interrupciones, la resistencia, los lloriqueos, etc.,):
1. 1 a 3
 2. 4 a 5
 3. 6 a 7
 4. 8 a 9
 5. Más de 10

Apéndice documental

ESCALA DE SOBRECARGA (IOFS)

A continuación encontrará una lista de problemas y quejas que las familias tienen en ocasiones. Señale la opción que mejor describa **su situación actual**.

1= cierto 2= algunas veces cierto 3= pocas veces cierto 4= Falso

Debido a la enfermedad de su hijo....	Cierto	Algunas veces	Pocas veces	Falso
1. Debido a la enfermedad de su hijo prescinde de ciertas cosas	1	2	3	4
2. Debido a la enfermedad de su hijo sus vecinos o conocidos los trata de forma no deseada	1	2	3	4
3. Debido a la enfermedad de su hijo, ven con menos frecuencia a la familia o amigos	1	2	3	4
4. Después de cuidar a su hijo, no le queda mucho tiempo para el resto de la familia	1	2	3	4
5. No tiene muchas ganas de salir a causa de la enfermedad de su hijo	1	2	3	4
6. No pueden viajar a causa de la enfermedad del hijo	1	2	3	4
7. La enfermedad del hijo comporta cambio en los planes familiares	1	2	3	4
8. Se pregunta si su hijo debe recibir un trato especial o normal , con relación a los otros niños de su edad	1	2	3	4
9. Piensan no tener más hijos a causa de la enfermedad	1	2	3	4
10. Nadie entiende la carga que significa para Ud. la enfermedad del hijo	1	2	3	4
11. Desplazarse hasta el hospital le resulta cansado	1	2	3	4
12. La vida familiar gira alrededor de la enfermedad del hijo	1	2	3	4
13. Es difícil encontrar a una persona de confianza para dejarla al cuidado del hijo	1	2	3	4
14. Viven día a día, y no hace planes para el	1	2	3	4

Apéndice documental

futuro				
15. El cansancio es un problema para Ud debido a la enfermedad del hijo	1	2	3	4
16. Aprender a manejar la enfermedad del hijo ha hecho que se sienta mejor consigo mismo/a	1	2	3	4
17. Debido a lo que han compartido con relación a la enfermedad, son una familia más unida	1	2	3	4
18. Su marido y Ud. comentan los problemas de su hijo	1	2	3	4
19. Intentan tratar a su hijo como si fuera una niño normal	1	2	3	4
20. Sus parientes se muestran comprensivos y serviciales con su hijo	1	2	3	4
21. Necesitan ingresos adicionales para poder cubrir los gastos que ocasión la enfermedad	1	2	3	4
22. La enfermedad del hijo ocasión problemas económicos a la familia	1	2	3	4
23. Debido a la enfermedad del hijo pierde/n tiempo de trabajo	1	2	3	4
24. Ha/n reducido su horario laboral para poder cuidar de su hijo	1	2	3	4

ANEXO 6. Tabla de datos de ingesta calórica real de los pacientes estudiados y comparación con la calculada por Rieken

Ingesta calórica real (kcal)	Ingesta calórica calculada por Rieken (kcal)	Diferencial	Edad (años)
634	873	-239,00	8,82
646	834	-188,00	12,96
900	1007	-107,00	13,17
816	891	-75,00	8,82
1259	1329	-70,00	7,82
1171	1229	-58,00	11,71
979	923	56,00	8,74
893	832	60,70	11,29
1507	1427	80,00	13,20
1342	1249	93,00	9,42
1244	1127	117,00	5,99
1530	1397	133,00	10,10
1110	964	146,00	14,13
1736	1561	175,00	12,49
1164	975	189,00	4,13
1032	805	227,00	10,69
1329	1094	235,00	13,93

Apéndice documental

1295	1046	249,00	14,61
954	636	318,00	3,86
1593	1132	461,00	5,68
1612	1139	473,00	5,92
1058	544	514,00	1,97
1448	925	523,00	11,71
1415	861	554,00	13,07
1375	749	626,00	11,32
1555	914	641,00	13,74
1801	1112	689,00	6,80
1408	707	701,00	9,77
1413	586	827,00	4,34
1576	718	858,00	7,01
1398	446	952,00	4,30
1646	569	1077,00	6,07
1747	591	1156,00	6,07
2365	992	1373,00	15,50
M = 1322,08	M = 949,59	M = 342,48	M = 9,38
DE= 358,29	DE= 270,74	DE= 407,96	DE= 3,70