

# Il bambino neurologico: problematiche gastroenterologiche e nutrizionali

Antonino Tedeschi

Consulente pediatra per lo studio, la diagnosi e il trattamento dei problemi nutrizionali e gastroenterologici dei bambini con danno cerebrale presso il Centro di Riabilitazione "Associazione Piccola Opera", Reggio Calabria e l'Istituto Scientifico per la Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza, IRCCS Fondazione Stella Maris, Pisa

## Dopo la lettura dell'articolo dovremmo essere in grado di:

- 1) Correggere l'idea prevalente di trattare una patologia rara.
- 2) Conoscere gli strumenti antropometrici, per una corretta valutazione nutrizionale.
- 3) Conoscere i principi delle strategie compensatorie per prevenire l'aspirazione polmonare.
- 4) Conoscere il trattamento della malattia da reflusso gastroesofageo e della stipsi nel bambino con danno cerebrale.
- 5) Porre attenzione al riconoscimento del dolore e all'ascolto empatico del vissuto dei bambini e delle famiglie.

## Introduzione

I bambini con handicap neurologico possono avere problemi in ogni fase dell'alimentazione: possono non sentire lo stimolo dell'appetito o non essere capaci di comunicarlo e possono non avere le capacità motorie necessarie per alimentarsi in modo adeguato. Può inoltre mancare la coordinazione tra suzione, deglutizione e respirazione, necessaria per un'alimentazione senza rischi di soffocamento e aspirazione polmonare. Circa il 75% è inoltre affetto da reflusso gastroesofageo. L'alimentazione è la componente dell'assistenza dei pazienti con tetraplegia spastica che assorbe più tempo e spesso determina isolamento sociale per la ridotta possibilità di partecipare alle consuete attività sia dei bambini che dei genitori. L'insufficienza respiratoria, acuta o cronica per il ripetersi delle infezioni, è la principale causa di morte. Il dolore fisico è la causa più importante della riduzione della qualità di vita del bambino con paralisi cerebrale (PC). Un'alimentazione adeguata a soddisfare i fabbisogni idrici e calorici è spesso sufficiente a curare la stipsi che, nelle forme più gravi di handicap, è presente in quasi tutti i bambini. La [tabella 1](#) riassume i problemi osservati più comunemente. Il

gruppo dei pazienti con danno cerebrale più severo è quello che presenta la maggiore prevalenza dei sintomi.

## Epidemiologia

La PC ha una prevalenza di 2-4 casi per 1000 nati vivi, che può aumentare fino a 20-60/1000 in contesti sociali svantaggiati, con inadeguate cure ostetriche o per basso peso alla nascita. Il 90% ha disturbi dell'alimentazione. I bambini affetti da PC costituiscono circa la metà dei bambini con danno neurologico (BN), valutati per disturbi dell'alimentazione e dei BN, sottoposti a intervento chirurgico per severo reflusso gastroesofageo.

Le altre patologie con danno cerebrale comprendono un gruppo molto eterogeneo di malattie rare, in gran parte sindromi genetiche ed errori congeniti del metabolismo che, a causa della loro incidenza globale, rappresentano un'importante causa di morbilità e mortalità con un crescente impegno per il sistema sanitario. Da questi dati si deduce che la prevalenza dei BN e problemi di alimentazione è, con buona approssimazione, circa il doppio della prevalenza di PC.

Il dimezzamento negli anni 1993-2002 della mortalità dei neonati tra 24 e 30 settimane di gestazione ha portato al raddoppio della PC. Il crescente ricorso all'alimentazione enterale ha determinato una riduzione della mortalità dei BN con allungamento dell'attesa di vita.

Nonostante i ricoveri siano in costante aumento, con frequente ricorso ai reparti di rianimazione degli adulti, 2 su 3 dei BN, in uno studio condotto in Gran Bretagna, non ricevono mai alcuna valutazione dello stato nutrizionale e dei problemi d'alimentazione.

## La deglutizione

È una complessa sequenza di contrazioni-rilasciamento di 22 gruppi muscolari, regolati a livello corticale, midollare e periferico per trasportare il cibo dalla

bocca allo stomaco e proteggere le vie aeree dall'aspirazione. Sia l'anatomia che la fisiologia della deglutizione evolvono con la crescita del bambino, adeguando le strutture e le funzioni al tipo di alimento. *Neonato e lattante.* La configurazione anatomica della bocca e della faringe del lattante sono ideali per l'alimentazione dal capezzolo o dalla tettarella.

La suzione di queste prime settimane di vita è caratterizzata da un movimento ritmico avanti-indietro della lingua e da un movimento su e giù della mandibola.

La lingua forma un solco mediano per dirigere i liquidi verso la parte posteriore della cavità buccale e attiva una contrazione peristaltica che comprime il capezzolo. Le labbra si chiudono attorno al capezzolo. Le guance provvedono alla stabilità e a delimitare lateralmente il passaggio per il cibo. Si crea nella cavità orale una pressione negativa che favorisce la fuoruscita del latte. La mandibola costituisce una base stabile e allarga la cavità orale muovendosi verso il basso. Quando il lattante cresce e la cavità orale diventa più grande, di solito dal sesto mese di vita, si sviluppa una diversa modalità di suzione.

In questo tipo di suzione la lingua si muove su e giù in congiunzione con la mandibola. Contemporaneamente a questo movimento, una chiusura più serrata delle labbra provvede a determinare nella cavità orale una pressione negativa maggiore. L'acquisizione di questo movimento della lingua è necessario non solo alla deglutizione, ma anche all'articolazione della voce. Pertanto un anomalo sviluppo della fase orale della deglutizione è associato a deficit nell'articolazione della voce. Il rapporto usuale tra suzione e deglutizione è di 1:1 e diviene più alto alla fine del pasto. Dalla 34<sup>a</sup>-36<sup>a</sup> settimana di gestazione è presente un quadro stabile di suzione ritmica e deglutizione.

Per un meccanismo protettivo la respirazione è soppressa durante la deglutizione. Lo sviluppo delle capacità di alimentarsi si accompagna alla scomparsa dei riflessi

primitivi e alla maturazione delle componenti volontarie del processo.

Il susseguirsi di numerose suzioni con sospensione del respiro, in un bambino a termine, può sottendere un problema di coordinazione tra deglutizione e respirazione e potrebbe essere il primo segnale di un futuro problema neurologico. Recenti evidenze correlano nel prematuro gli episodi di ALTE alla mancata coordinazione deglutizione-respiro piuttosto che a episodi di reflusso gastroesofageo (GER).

### La disfagia

Può riguardare ognuna delle fasi della deglutizione e determinare aspirazione polmonare. L'aspirazione prima che si attivi il riflesso della deglutizione può essere dovuta allo scarso controllo della lingua o al ritardo o all'assenza del riflesso: se il bolo passa dalla bocca alla faringe quando le vie aeree sono ancora aperte, può produrre aspirazione. Un bolo liquido comporta un rischio maggiore d'aspirazione di uno di consistenza cremosa perché più rapido nel muoversi verso il retro-faringe. L'aspirazione durante la deglutizione è considerata il risultato di una ridotta chiusura del laringe, spesso come risultato della paralisi delle corde vocali. L'aspirazione dopo la deglutizione può essere dovuta a cibo che rimane nelle vallecole o nei seni piriformi come risultato di un processo inefficiente di deglutizione e penetra nelle vie aeree quando la laringe si riapre dopo la deglutizione. Anche il GER può determinare aspirazione. È rischioso l'uso della pastina in brodo che è composta da una fase liquida, che può arrivare nel retro-faringe rapidamente, prima della chiusura dei sistemi di protezione delle vie aeree, e da una fase solida che può arrivare nel retro-faringe con "ritardo", quando la laringe si è riaperta, o accumularsi nelle vallecole o attaccarsi al palato e muoversi quando la laringe si è riaperta dopo il passaggio della parte più fluida. L'aspirazione nel bambino con danno cerebrale può non determinare tosse se il riflesso della tosse è danneggiato.

Il rigurgito nasale di cibo è segnale dell'incontinenza del velo palatino non in grado di aderire adeguatamente alla parete posteriore del faringe.

### Il reflusso gastroesofageo

È molto comune nei BN (tabella 1). Le seguenti cause possono ritrovarsi nello

**Tabella 1**

**Sintomi correlati all'alimentazione nell'intero gruppo dei pazienti (A) e in quelli con cerebropatia severa (B)\***

Pazienti	A		B	
	N	%	N	%
	22	100	13	100
Vomito	12	54	9	75
Ematemesi	8	36	8	62
Disturbi della deglutizione**	16	72	13	100
Infezioni respiratorie recidivanti	9	41	9	69
Malnutrizione***	15	68	8	61
Anemia	4	19	4	31
Irritabilità/dolore	9	43	7	54
Stipsi	15	68	13	100

\* Profondo ritardo mentale, disturbi gravi della motricità e del linguaggio.

\*\* Crisi di soffocamento, rigurgito nasale, tosse, mancanza di deglutizione con fuoriuscita del cibo dalla bocca durante il pasto.

\*\*\* Percentuale del peso ideale per altezza <85 e/o plica tricipitale < 5° centile.

stesso bambino: dismotilità dell'esofago, ridotta pressione dello sfintere esofageo inferiore, anomalie dello svuotamento gastrico, aumentata pressione endoaddominale a causa della spasticità, convulsioni, scoliosi, stipsi, e posture anomale. Le manifestazioni cliniche più comunemente associate sono l'esofagite da reflusso, il vomito ricorrente, le polmoniti ricorrenti da bronco-aspirazione, la malnutrizione. Il reflusso può non manifestarsi in modo evidente. I soli sintomi possono essere laringospasmo ricorrente, broncospasmo, irritabilità e anemia. Una manifestazione del GER è anche la sindrome di Sandifer, caratterizzata da movimenti stereotipati e ripetitivi con estensione del collo e rotazione della testa che tende a piegarsi sulla spalla, durante o immediatamente dopo i pasti, che possono essere erroneamente interpretati per convulsioni atipiche o distonie.

### La stipsi

La stipsi e l'impatto fecale sono problemi frequenti e molto disturbanti nei bambini con handicap neurologico (tabella 1). Parecchi meccanismi possono essere determinanti nella patogenesi della stipsi cronica: inadeguata assunzione di cibo e liquidi, inadeguata assunzione di fibre con la dieta, mancanza della percezione dello stimolo a defecare, l'immobilità, paralisi dei muscoli addominali e perineo

li, distruzione della regolazione neurale della motilità del colon. La stipsi è associata a un precoce senso di sazietà che è una ulteriore causa di scarse assunzioni alimentari nei BN.

### Diagnosi

#### Anamnesi

La prima tappa nella valutazione dovrebbe essere ascoltare i genitori o le persone che hanno in carico il paziente per stabilire quali sono le loro specifiche preoccupazioni riguardanti l'alimentazione e il modo con cui alimentano il bambino.

Le seguenti domande potrebbero aiutare a chiarire i problemi e a formulare le strategie di trattamento.

#### • Le difficoltà di alimentazione variano con differenti consistenze del cibo?

I bambini con mancanza di coordinazione orale e faringea sono a maggior rischio di aspirazione con i liquidi piuttosto che con i cibi di maggiore consistenza.

#### • Quale è la posizione durante il pasto?

Il rischio di aspirazione può essere aumentato sia dall'eccessiva estensione del collo e del tronco sia dall'eccessiva flessione del collo ipototonico.

#### • Ha vomito? È irritabile? Il GER è un problema molto comune; va considerato se il bambino è spesso agitato, piange

molto, flette le ginocchia contro il tronco quando piange, dorme male.

- **Rifiuta il cibo?** Può essere un modo di comunicare i problemi connessi alla disfunzione motoria orale, la presenza di dolore gastrointestinale, e/o un disturbo relazionale nell'interazione con i genitori. Un eccesso di sonnolenza durante i pasti può essere il risultato di una eccessiva fatica o di un effetto sedativo dei farmaci.
- **Quando mangia ha tosse, crisi di soffocamento, apnea, respiro rumoroso? Ha eccessiva perdita di saliva dalla bocca? Ha una storia di malattie respiratorie (polmoniti, asma)?** Tutti questi sintomi potrebbero essere causati da problemi di coordinazione tra suzione, deglutizione e respirazione.
- **Quanto dura il pasto?** In generale la durata del pasto non dovrebbe superare i trenta minuti. Una durata maggiore potrebbe indicare difficoltà all'assunzione dei fabbisogni calorici.
- **Qual è la frequenza delle defecazioni?** Un buon risultato, che non richiede trattamento, è per il bambino disabile una defecazione non dolorosa spontanea o con minimo stimolo ogni due-tre giorni. È utile chiedere quali farmaci sono utilizzati: le benzodiazepine inducono una ridotta funzione del muscolo costrittore della faringe, la mancanza di coordinazione del cricofaringeo e un eccesso di salivazione; fenitoina e barbiturici possono determinare una carenza di folati e vitamina D. L'uso di olio minerale per il trattamento della stipsi cronica può indurre un deficit di vitamine liposolubili ed è anche pericoloso se viene inalato.

## Esame obiettivo

L'esame fisico usualmente evidenzia iperestensione del collo con adduzione delle scapole ed elevazione del cingolo scapolare. Una probabile ragione per questo atteggiamento è che il bambino compensa, con questa posizione, la mancanza di stabilità della testa e del tronco. Usualmente mancano i normali movimenti della mandibola che dovrebbero essere regolari e uniformi. Il generale aumento del tono estensorio è spesso associato a una brusca apertura della mandibola fino alla sua massima estensione durante i pasti, il bere, i tentativi di parlare, o l'ecitazione. La lingua è spesso tenuta fissa contro il palato duro o continuamente protrusa, probabilmente nel tentativo di tenere pervie le vie aeree. La stimolazio-

ne orale può evocare il riflesso tonico del morso, una serrata chiusura della bocca quando i denti e le gengive sono stimolati. Queste reazioni interferiscono con tutti gli aspetti del pasto. L'ipertonìa o l'ipotonia delle guance possono diminuire l'efficienza del meccanismo dell'alimentazione. Nell'ipotonia generalizzata, le labbra sono semiaperte, prive di tono, e le secrezioni possono fuoriuscire dalla bocca tenuta non ben chiusa. All'avvicinarsi del cucchiaino o della tazza al viso le labbra possono retrarsi. Spesso si osserva un palato duro mal conformato: può essere stretto, ridotto a un solco, ad arco molto acuto con schisi, e interferire con un efficiente processo di alimentazione. La fuoriuscita abituale di cibo dal naso durante i pasti o il vomito può indicare una mancata chiusura del palato molle. Particolare attenzione dovrebbe essere data alla posizione del bambino e al supporto che gli viene dato durante il pasto. L'iperestensione del collo sposta in avanti le vie aeree e ne aumenta il calibro aumentando i rischi di aspirazione; la flessione del collo invece ne riduce il calibro e può determinare un debito di ossigeno durante il pasto. Il bambino andrebbe osservato per almeno 15-20 minuti per valutare segni di affaticamento con il procedere del pasto. Le difficoltà della capacità motoria-orale sono indicate dalla presenza dei seguenti segni: protrusione della lingua, perdita dalla bocca di liquidi o cibo durante il pasto, perdita di saliva, tosse, crisi di soffocamento, eccessiva durata dei pasti, difficoltà nell'assumere cibi solidi, posizione del collo e del tronco. L'associazione di più sintomi indica un danno maggiore.

## Valutazione strumentale

**Monitoraggio cardio-respiratorio.** Un drammatico aumento della frequenza cardiaca durante il pasto indica che lo sforzo di alimentarsi può essere eccessivo per il bambino. Una bradicardia durante il pasto può essere un segnale di rischio imminente di vita.

**Ossimetria.** La saturazione normale di ossigeno è superiore al 95%. Bassi valori di saturazione durante i pasti potrebbero essere un segnale di mancanza di coordinazione tra deglutizione e respiro.

**Pasto baritato.** Consente di identificare anomalie strutturali come restringimenti esofagei, ostruzione duodenale e malrotazione intestinale. Può evidenziare la presenza o l'assenza di GER; tuttavia, il

valore predittivo di un risultato positivo è molto basso ed è di valore limitato nella valutazione della deglutizione. Può evidenziare possibili anomalie come la sindrome dell'arteria mesenterica superiore, frequente nei bambini con scoliosi o che hanno avuto una rapida perdita di peso e, nei pazienti con scoliosi, un'eventuale posizione dello stomaco in torace.

**Studio videofluoroscopico della deglutizione.** È finalizzato a studiare la fase faringea della deglutizione. In proiezione laterale è possibile valutare la forma, la posizione e i movimenti della lingua, i rigurgiti nasali e il passaggio laringeo del mezzo di contrasto. È anche possibile valutare la risposta alle tecniche di trattamento. L'indagine, che studia pochi atti deglutitivi, può avere peraltro dei falsi negativi, e solo un periodo di sospensione dell'alimentazione per bocca può dare un'informazione sicura della relazione esistente tra i sintomi respiratori e la bronco-aspirazione. È opportuno pertanto non basare la valutazione in merito ad eventuale aspirazione solo sul risultato dello studio.

**pH-metria esofagea.** Difficile da eseguire in modo accurato nei bambini con scoliosi, può essere normale in alcuni bambini che hanno complicanze respiratorie associate con GER.

**pH-impedenzometria.** Consente di valutare anche i reflussi non acidi e l'altezza del reflusso. Nello studio di Del Buono, condotto su 16 bambini con handicap neurologico, il 71,3% dei reflussi risaliva fino alla parte superiore dell'esofago, di questi il 52% erano reflussi non acidi. Mancano tuttavia valori di riferimento nelle varie età pediatriche. Non fornisce risultati in grado di prevedere quali bambini si gioveranno della fundoplicatio. Lo stesso catetere, posizionato nel retrofaringe per eseguire l'esame, può indurre tosse con "reflusso". Non si può non concordare con l'editoriale di *J. Pediatrics* dall'eloquente titolo "*The death of the pH probe*", almeno nel bambino neurodisabile. La diagnosi di reflusso è spesso evidente, basata sui sintomi di vomito, dolore toracico e/o addominale, rifiuto dell'alimento, irritabilità. Le recenti linee guida britanniche del *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) su reflusso gastroesofageo e malattia da reflusso gastroesofageo in età pediatrica considerano la possibilità di iniziare il trattamento farmacologico con ranitidina (che induce però tachifilassi) e inibitori di pompa protonica, valutando la rispo-

sta alla terapia di 4 settimane, come nelle linee guida NASPGHAN 2001, nei pazienti che non sono in grado di riferire i loro sintomi. Secondo le linee guida del NICE se i sintomi non si risolvono o si ripresentano dopo l'interruzione del trattamento è opportuno rivolgersi allo specialista per una possibile endoscopia.

**Scintigrafia con tecnezio.** La registrazione eseguita in un periodo di un'ora dopo il pasto informa sul numero degli episodi di GER e dell'altezza a cui giunge il reflusso. Misura sia i reflussi acidi che alcalini. Può valutare il tempo di svuotamento gastrico. Le registrazioni tardive possono essere utilizzate per ricercare l'eventuale aspirazione polmonare del tecnezio. La sensibilità varia tra il 15% e il 59% e la specificità tra l'83% e il 100%.

**Endoscopia.** L'esofago-gastroscoopia aiuta a determinare la necessità dell'intervento anti-reflusso nel caso in cui ci fosse esofagite e i sintomi da GER non fossero controllati dal trattamento farmacologico.

### Valutazione dello stato nutrizionale

I BN hanno un alto rischio di malnutrizione (**tabella 1**) che è l'indicazione più frequente all'alimentazione enterale. La disfunzione motoria orale, il GER, il rifiuto del cibo riducono l'assunzione dei nutrienti necessari a soddisfare i fabbisogni. A causa delle deformità fisiche e della compromissione della crescita staturale, il rapporto peso/altezza può non essere un buon indice antropometrico dello stato nutrizionale. Può essere difficile persino pesare un bambino costretto a posture obbligate e non deambulante. Per la misurazione della statura sono comunemente utilizzate delle formule che consentono di calcolarla dalla misurazione dell'altezza della tibia per i bambini di età inferiore a 12 anni e dall'altezza del ginocchio per le età successive. Per i pazienti affetti da PC sono stati pubblicati i centili di peso, statura e indice di massa corporea, distinti per sesso e per grado di compromissione motoria (GMFCS), elaborati su una vasta popolazione di pazienti di età compresa tra 2 e 20 anni (<http://lifeexpectancy.org/articles/newgrowthcharts.shtml>). Nello studio, per i pazienti più gravi, appartenenti alla III, IV, V classe di GMFCS, il peso inferiore al 20° centile era associato a un significativo rischio di morte. Per le classi I e II il rischio di morte era significativamente più elevato per un peso inferiore al 5° centile. Solo il 2% dei pazienti della classe I di GMFCS era

### box 1

#### Le curve di crescita per i bambini con paralisi cerebrale

Nella sezione Pagine elettroniche di *Quaderni acp* (n. 6/2015) presentiamo i centili di peso, statura e indice di massa corporea, distinti per sesso e per grado di compromissione motoria dei bambini con PC (*Gross Motor Function Classification System*) con un commento a cura di Laura Brusadin ed Enrico Valletta.

in alimentazione enterale mentre lo era il 90% dei pazienti della classe V. Il significato pratico di questa informazione è che, se un ragazzo è classificato come appartenente alla classe V, rischia moltissimo se non alimentato in enterale esclusiva (**box 1**).

Si ritiene comunque che l'indice antropometrico più utile per valutare lo stato nutrizionale dei BN, sia da PC che da altra patologia, sia la misurazione dello spessore della plica tricpitale.

Il valore della plica non è influenzato dall'handicap neurologico e dovrebbe essere normale (> 10° centile) in assenza di malnutrizione. Per orientarsi in una popolazione di pazienti che in larga misura sono sotto il 5° centile per peso e statura, è indispensabile utilizzare strumenti di misurazione che consentano di quantificare l'entità del deficit e di comparare il deficit ponderale con quello staturale. Di grande utilità è l'uso dello *z-score* delle misurazioni antropometriche che consente di valutare in modo accurato lo scostamento dalla normalità e di confrontare i dati di statura e peso a prescindere dalla patologia sottostante. Si può adoperare a questo scopo il programma fornito gratuitamente dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (*WHO Anthro e Anthro plus* per i bambini di età superiore ai 5 anni). Molto utili sono anche i centili di crescita dei prematuri, numerosi tra i BN.

È buona norma anche utilizzare le curve di crescita specifiche per la patologia quando disponibili. I dati biochimici più utili nella valutazione dello stato nutrizionale sono i valori di emoglobina, ferro e vitamina D. La ridotta mobilità, la ridotta esposizione al sole, l'assunzione di farmaci induttori della metabolizzazione epatica della vitamina D quali carbamazepina e barbiturici e la terapia con olio minerale predispongono all'osteoporosi e a dolorose fratture patologiche che affliggono un bambino su 5 con cerebropatia. La dose di vitamina D raccomandata nei pazienti trattati con carbamazepina o barbiturici è di 1200-2000 UI al giorno. Le fratture sono causa di terribile dolore che è sempre da ricercare e considerare nelle cure di questi bambini.

Il dolore è frequente: è presente nel 75% di una popolazione di 667 bambini con PC in un'ampia casistica europea; è severo in 14 (78%) dei 18 pazienti valutati dall'Autore in merito alla sua presenza.

Il dolore è la causa principale della riduzione della qualità di vita di questi ragazzi e interferisce anche con la capacità stessa di alimentazione. Caratteristica dei bambini con PC è infatti l'eccessiva reattività agli stimoli sensoriali che rende necessario durante i pasti disporre di un ambiente calmo, non disturbato da rumori improvvisi, per prevenire riflessi motori incompatibili con l'assunzione dell'alimento (considerare questo elemento nella gestione del pasto a scuola o nei centri di accoglienza). Il dolore è uno stimolo sensoriale "forte" e durevole. Le cause più frequenti sono la lussazione/sublussazione dell'anca, le distonie e le deformità muscolo-scheletriche.

### Trattamento

Un recente seminario sulla PC, pubblicato su *Lancet*, sottolinea l'alta efficacia dell'istruzione delle madri sulle corrette posture durante il pasto e sugli alimenti idonei per i BN, nei luoghi con poche risorse. A sostegno di questa tesi il seminario cita una ricerca condotta in Bangladesh, che può costituire un modello di lavoro per i nostri ospedali di primo e secondo livello e che, insieme all'opuscolo sulla deglutizione del dott. Carlo Bianchi (*La Deglutizione*, Bianchi C, Lischetti MG, Ravazzani C, Rossi S. Istituto Sacra Famiglia, Cesano Boscone), da cui sono tratte alcune immagini qui rappresentate (**figure 1 e 2**), dovrebbe essere patrimonio di tutti i pediatri, ospedalieri e non.

Le **strategie compensatorie** riguardano la posizione della testa e del corpo durante il pasto, il volume del bolo di alimento, la velocità con cui è dato il cibo e la sua consistenza. Non c'è una posizione ideale utile per tutti i bambini. La flessione della testa in avanti restringe le vie aeree; il piegarla all'indietro può determinare il passaggio in faringe del bolo prima che sia scattato il riflesso di deglutizione e aumentare il rischio di aspirazione.

Il collo deve essere tenuto allineato in una posizione neutrale (figura 1 e 2). I liquidi si spostano rapidamente per gravità e hanno un alto rischio di finire nelle vie aeree se c'è un ritardo nell'attivazione dei sistemi di protezione della deglutizione faringea. Sono consigliati pertanto alimenti di consistenza cremosa.

Sono da evitare le minestrine con pasta e i minestrini con verdure; in generale vanno evitati i pasti composti da una fase liquida e una solida, possibile causa di morte anche nei pazienti meno gravi (esperienza personale oltre che raccomandazione della letteratura specialistica). Può causare aspirazione il cibo dato più velocemente di quanto il bambino possa gestirlo.

Il 38% dei bambini con danno cerebrale ha secrezioni a volte imponenti, dovute al ristagno di saliva (talvolta aggravato dall'uso delle benzodiazepine), e al catarro presente per le frequenti infezioni respiratorie. È consigliabile avere a casa un aspiratore da usare in caso di abbondanti secrezioni che non sono rimosse dalla tosse e istruire i genitori all'utilizzo della manovra di Heimlich. Sono inoltre suggerite delle strategie terapeutiche indirette in cui la bocca del bambino è in vario modo stimolata, sia all'esterno che all'interno, per mantenere il tono muscolare e la sensibilità.

L'alimentazione enterale è indicata per la deglutizione a rischio di aspirazione dell'alimento, per una durata eccessiva dei pasti (oltre 3 ore al giorno) e per l'inadeguato incremento ponderale. È indicata la gastrostomia per l'alimentazione enterale prolungata oltre 3 mesi.

Il fabbisogno energetico di un ragazzo con cerebropatia è di solito molto ridotto. Può diventare un problema la somministrazione di tutti i nutrienti in quantità adeguata senza eccedere nell'offerta calorica. Può essere utile l'uso di una formula ad alto rapporto nutrienti/energia. I bambini con ipercinesie, invece, possono avere richieste energetiche elevate. Per la stima dei fabbisogni energetici è raccomandato il calcolo del valore del metabolismo basale moltiplicato per l'indice di attività. Gli alimenti liquidi preparati in casa comportano un maggior rischio di contaminazione batterica, e il contenuto in nutrienti è difficile da calcolare. È di recente osservazione un caso di un ragazzo con PEG, così alimentato, con scorbuto. Le formule polimeriche sono di solito ben tollerate, tuttavia l'alta densità può determinare un più lento svuotamen-

figura 1

### Suggerimenti pratici per prevenire l'aspirazione del cibo

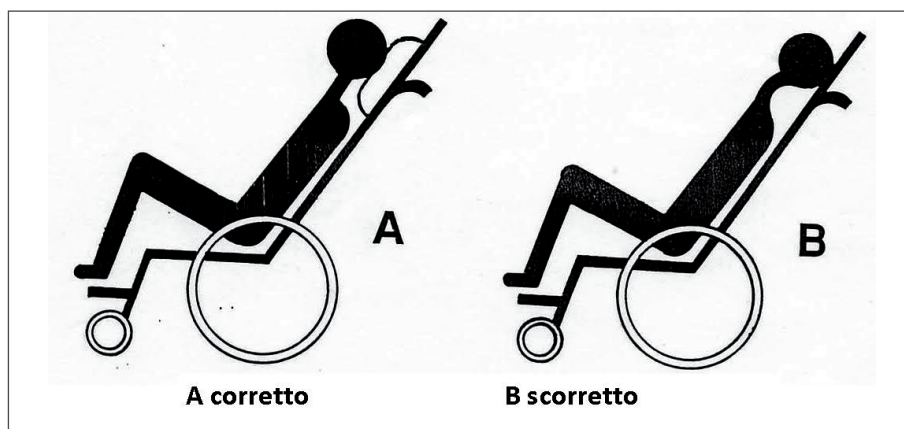
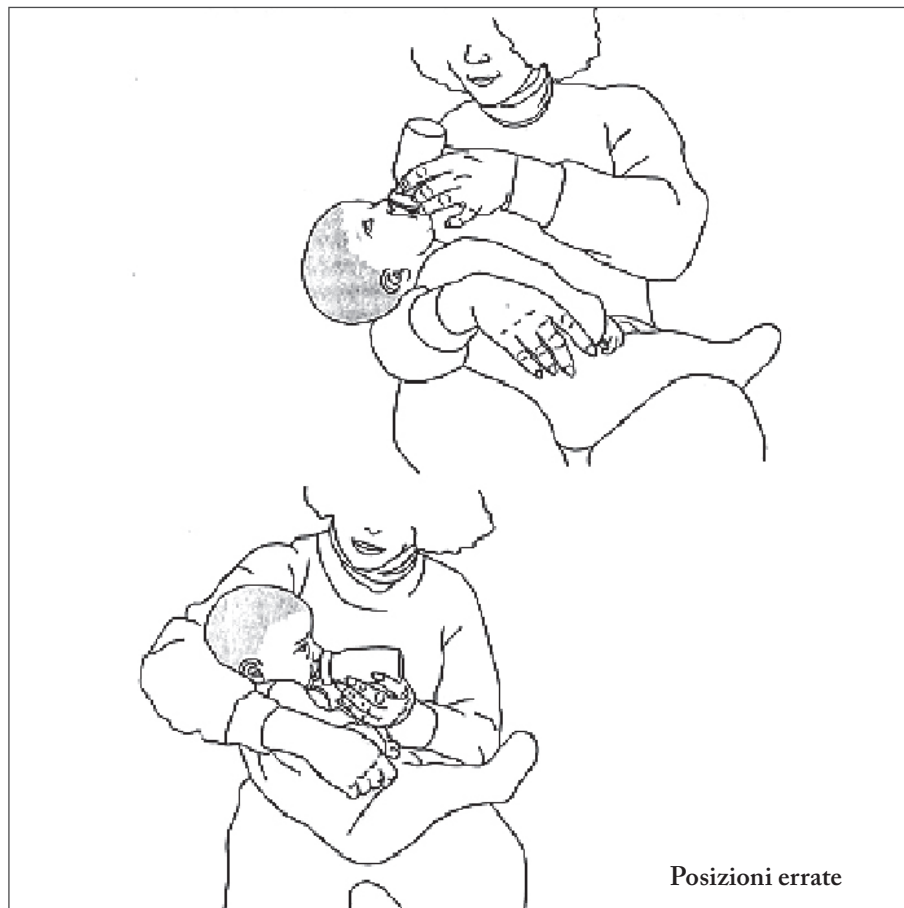
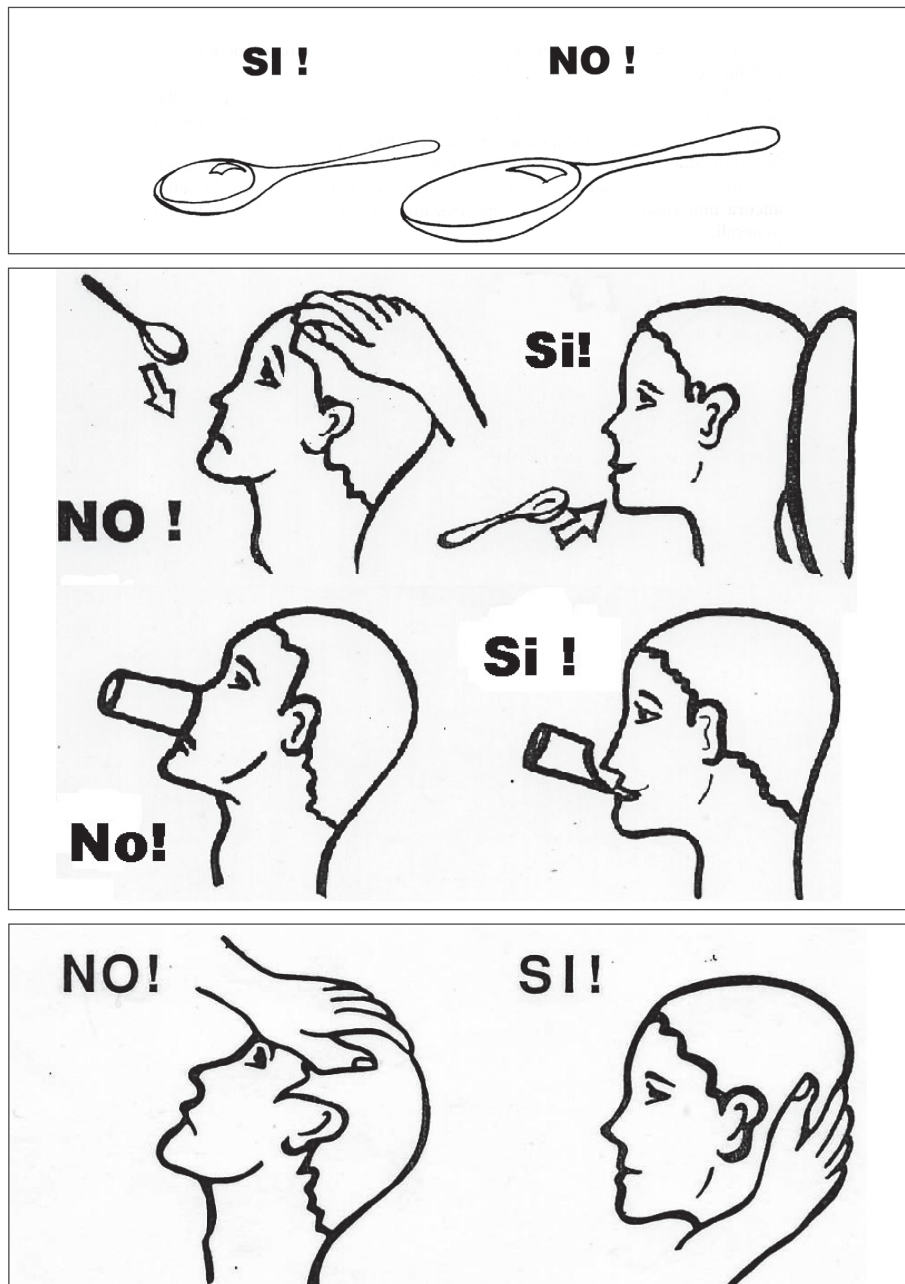


figura 2

## Suggerimenti pratici per prevenire l'aspirazione del cibo



to dello stomaco. Sono state osservate una riduzione del tempo di svuotamento dello stomaco e una più bassa incidenza di GER in BN alimentati con formule a base di idrolizzato di lattealbumina o composte da una miscela di caseina e lattealbumina nel rapporto 40/60%. Tali formule sono pertanto indicate nei BN con ritardato svuotamento dello stomaco. Si consideri al riguardo che l'intervento chirurgico antireflusso accelera in modo sensibile lo svuotamento gastrico con il rischio di "Dumping" o anche solo di ipoglicemia tardiva postprandiale, possibili cause occulte di dolore incontrollabile (box 2). L'adozione delle formule "40/60" o idrolizzate potrebbe aggravare,

negli operati, il rischio di questa complicanza. Le formule elementari a base di aminoacidi liberi, che hanno un tempo di svuotamento gastrico paragonabile alle formule idrolizzate di lattealbumina, possono essere utili nel GER resistente alla terapia farmacologica.

È stato dimostrato da recenti lavori che i pazienti con PC con maggiore compromissione neurologica e nutrizionale hanno un'augmentata concentrazione di anticorpi verso proteine alimentari, tra cui caseina e betalattoglobulina, probabilmente a causa di una aumentata permeabilità intestinale. In questi pazienti in caso di diarrea protratta, che non risponde ad altri trattamenti, può essere

tentata una dieta senza proteine del latte a prescindere dall'età. Possono avere anche elevati anticorpi anti-glutine, senza essere celiaci. Nell'alimentazione a boli la somministrazione troppo rapida comporta il rischio di causare rigonfiamento dello stomaco, crampi dolorosi, nausea, diarrea e aspirazione. L'alimentazione intermittente è data a goccia per gravità o con pompa. La velocità di somministrazione va aggiustata in base alla tolleranza del paziente. Questo metodo di somministrazione dell'alimento è considerato più fisiologico ed è raccomandato.

L'alimentazione continua può essere il solo modo di alimentare pazienti con ritardato svuotamento gastrico e/o anomalie del transito intestinale e va sempre utilizzata nell'alimentazione post-pilorica in cui viene meno la funzione di "reservoir" dello stomaco, con rischio conseguente di causare la "dumping syndrome" (box 2).

È opportuno, almeno inizialmente, controllare il ristagno gastrico dopo almeno 4 ore di flusso per prevenire i rischi di risalita d'alimento. La regola suggerita è di fare una pausa di un'ora se il ristagno è pari alla quantità erogata di alimento nelle 2 ore precedenti. Un problema emergente è l'eccesso ponderale dei bambini alimentati con enterale. Il 50% (12/24) dei bambini in enterale, seguiti dall'Autore lo scorso anno, aveva una plica tricipitale superiore al 75° centile. In 5 la plica era superiore al 95° centile. Sono stati di recente introdotte in commercio delle formule per enterale con concentrazione calorica di 0,75 kcal/ml invece dell'usuale concentrazione di 1 kcal/ml, completi in micronutrienti, utili da usare in questi casi. I BN gravemente malnutriti che iniziano l'alimentazione enterale sono a rischio delle complicanze metaboliche della *Refeeding syndrome*. Nelle forme più gravi di malnutrizione si raccomanda di iniziare con assunzioni alimentari pari al 50% dei fabbisogni calcolati per i primi 2 giorni e di aumentarli gradualmente, monitorando attività cardiaca, sodio, potassio, cloro, fosforo, magnesio, calcio, urea e creatinina, giornalmente.

### Trattamento del reflusso gastroesofageo

Le linee guide del 2009 sul trattamento del GER delle società nordamericana ed europea di gastroenterologia pediatrica sono valide anche per i bambini con handicap neuromotorio: l'ispessimento della formula risulta in un'evidente riduzione

del reflusso, gli inibitori di pompa protonica (IPP) sono superiori agli H2RA nell'alleviare i sintomi del reflusso e nel guarire l'esofagite (massimo dell'evidenza). Sono ampiamente dimostrate l'efficacia, la sicurezza e la tollerabilità degli IPP nei BN, compresi i bambini in cui la chirurgia del reflusso o la terapia con altri farmaci è fallita. Le dosi di omeprazolo richieste per la guarigione dell'esofagite cronica erosiva in un gruppo di BN andavano da 0,7 a 3,5 mg/kg/die (massimo 80 mg al giorno).

L'uso prolungato fino a 7 anni ha determinato, nell'esperienza di Hassall, la riduzione del numero di interventi anti-reflusso da 50 per anno a meno di 5 per anno. Dati dello stesso Autore indicano che gli IPP possono essere efficaci e sicuri anche se usati senza interruzione per 11 anni e che raramente c'è indicazione ad interrompere il trattamento.

**Intervento chirurgico per GER.** I BN hanno rispetto agli altri bambini un rischio doppio di complicanze postoperatorie, 3 volte il rischio di morte e 4 volte il rischio di revisione chirurgica.

Le linee guida indicano che "data l'alta morbilità e l'alta frequenza d'insuccesso della chirurgia per GER in questo gruppo, i pazienti con handicap neurologico, i cui sintomi sono ben controllati con il trattamento medico, possono non avere alcun beneficio dalla chirurgia per GER". Il baclofene, comunemente utilizzato nei pazienti con ipertono e spasmo muscolare alla dose di 2 mg/kg/die, induce riduzione dei rilasciamenti transitori dello sfintere esofageo inferiore, accelera lo svuotamento gastrico ed è efficace nel ridurre i sintomi di GER, alla dose di 0,5 mg/kg/die in 3 dosi nei BN e alla dose di 20 mg 3 volte al giorno negli adulti.

### Trattamento della stipsi

I principi di trattamento della stipsi, per i bambini con handicap neurologico, sono gli stessi adottati per tutti i bambini. Obiettivo del trattamento è ottenere una defecazione facile, non dolorosa, almeno ogni tre giorni.

**Prevenzione:** offrire una dieta con un adeguato apporto di liquidi e fibre, riconoscere precocemente eventuali sensazioni dolorose anali date da ragadi e/o da infezione della pelle circostante.

**Ammorbidenti:** a volte può essere sufficiente l'aggiunta di un succo di frutta alle assunzioni dietetiche abituali. Per i pazienti che sono in alimentazione ente-

## box 2

### Dumping Syndrome

È comune dopo l'intervento di fundoplicatio (25-30% dei bambini operati).

La fundoplicatio aumenta la pressione intragastrica e accelera lo svuotamento dello stomaco e può indurre fibrosi sierosa in stretta prossimità del nervo vago.

Il rapido passaggio di chimo iperosmolare nell'intestino induce un aumento precoce della glicemia postprandiale (dopo ½ ora dal pasto) e ipoglicemia tardiva (dopo 4 ore dal pasto), eccede le capacità digestive, richiama liquidi nel lume intestinale, richiama sangue che diminuisce il volume circolante, stimola la produzione di ormone natriuretico e l'attivazione dell'asse renina-aldosterone. Il processo descritto si correla a dolore addominale, fenomeni vasomotori e tachicardia. I sintomi sono il rifiuto dell'alimento, la nausea postprandiale, i conati di vomito, tachicardia, pallore, letargia e diarrea acquosa. Più a rischio sono i bambini operati precocemente. I sintomi possono svilupparsi sia precocemente dopo l'intervento, ma anche a distanza di 4 anni. L'irrequietezza, il rifiuto di alimentarsi e/o la diarrea postprandiale possono essere i soli sintomi.

È obbligatorio pertanto cercare l'ipoglicemia postprandiale nel bambino operato con fundoplicatio, specie se ha dolore di origine non chiara, distensione addominale, diarrea.

• Samuk I, Afriat R, Horne T, et al. Dumping Syndrome following Nissen fundoplication, diagnosis and treatment. JPGN 1996;23:235.

• Calabria AC, Gallagher P, Simmons R, et al. Detection of Postprandial Hypoglycemia after Fundoplasty in Children. J Pediatr 2011;159:597-601.

rale può essere utile dare una formula con fibre in quantità empiricamente stabilita in base alla tollerabilità. Possono essere usati inoltre vari tipi di lassativi.

Il polietilenglicole è un trattamento efficace, sicuro e palatabile per il trattamento della stipsi. La dose è di 0,8 g/kg al giorno, in acqua, succo di frutta o altri liquidi, in 2 somministrazioni, alla diluizione raccomandata del 7%. Spesso, in associazione agli altri accorgimenti consigliati, la dose efficace è molto più bassa.

Ne è sconsigliato l'uso nei bambini con GER e rischio di broncoaspirazione. Una dose di 1,5 g/kg al giorno di una soluzione ottenuta con 1,5 g/10 ml, somministrata per tre giorni consecutivi è efficace nel trattamento dell'impatto fecale. Nell'esperienza dell'Autore in 17 di 30 (57%) BN in alimentazione enterale, la stipsi era efficacemente curata solo con adeguate assunzioni di alimento e liquidi.

### Conclusioni

È possibile migliorare la qualità di vita dei BN con interventi centrati sull'alimentazione. Le indicazioni per l'intervento nutrizionale devono essere discusse e condivise con i genitori, i quali potrebbero vedere alcune di queste opzioni eccessivamente invasive e lontano dal loro pensiero di benessere per il bambino. Una coppia, nonostante il ricovero della figlia in rianimazione per una grave crisi di soffocamento al pasto, ha rifiutato

di prendere le precauzioni necessarie e ha rifiutato i controlli programmati, con il risultato di altri 2 ricoveri per insufficienza respiratoria grave. Un bambino di 9 anni, il cui rischio di soffocamento era stato più volte spiegato ai genitori e documentato anche con videofluorografia, è morto soffocato con la pastina in brodo. Esiste una discrepanza tra la percezione dei curanti che tendono a valorizzare il peso e la crescita e quella dei genitori, molto più attenti al benessere psicologico del bambino e ad assicurare che si senta innanzitutto amato. Per colmare questa discrepanza occorre imparare ad ascoltare con empatia le preoccupazioni della famiglia per meglio condividere le decisioni da adottare ed è necessario dedicare molto tempo per trattare una condizione che, in molti casi, è appropriata per le cure palliative.

### Corrispondenza

antonino.tedeschi@tin.it

L'Autore dichiara l'assenza di conflitto di interessi.

• Adams MS, Khan NZ, Begum SA, et al. Feeding difficulties in children with cerebral palsy: low-cost caregiver training in Dhaka, Bangladesh. Child care, health and development 2011; 38:878-88.

- Arvedson JC, Rogers BT. Swallowing and Feeding in the Pediatric Patient. In: Perlman AL, Schulze-Derieu KS (Eds). *Deglutition and Its Disorders, Anatomy, Physiology, Clinical Diagnosis, and Management*. San Diego: Singular Publishing Group. Inc., 1997.
- Brooks J, Day S, Shavelle R, et al. Low Weight, Morbidity, and Mortality in Children With Cerebral Palsy: New Clinical Growth Charts. *Pediatrics* 2011;128:e299-e307.
- Brun AC, K Stordal K, Johannesdottir G, et al. The effect of protein composition in liquid meals on gastric emptying rate in children with cerebral palsy. *Clin Nutr* 2012;31:108-12.
- Colver A, Fairhurst C. Pharoah POD. *Cerebral Palsy*. *Lancet* 2014;383:1240-9.
- ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical Approach to Paediatric Enteral Nutrition: a comment by ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:110-22.
- ESPGHAN Medical Position Paper; Heuschkel RB, Gottrand F, Devarajan K, et al. Position Paper on management of percutaneous endoscopic gastrostomy in children and adolescent. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015; 60:131-4.
- Henderson RC, Lark RK, Kecskemethy HH, et al. Bisphosphonates to treat osteopenia in children with quadriplegic cerebral palsy: a randomized, placebo-controlled clinical trial. *J Pediatr* 2002;141:644-51.
- He Y, Brunstrom-Hernandez JE, Thio LL, et al. Population Pharmacokinetics of Oral Baclofen in Pediatric Patients with Cerebral Palsy. *J Pediatr* 2014;164:1181-8.
- Jackson PL, Vessey JA. Primary care of the child with a chronic condition. St Louis, Missouri. Mosby Year Book, 1992.
- Marchand V, Canadian Paediatric Society, Nutrition and Gastroenterology Committee. Nutrition in neurologically impaired children. *Paediatr Child Health* 2009;14:395-401.
- Marchand V, Motil KJ, and the NASPGHAN Committee on Nutrition. 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;43:123-35.
- Miele E, Staiano A, Tozzi A, Auricchio R, Paparo F, Troncone R. Clinical response to amino acid-based formula in neurologically impaired children with refractory esophagitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35:314-9.
- Nelson Textbook of Pediatrics. 17th edition. Philadelphia: W.B. Saunders, 2004.
- Parkinson KN, Dickinson HO, Arnaud C, et al on behalf of the SPARCLE group. Pain in young people aged 13 to 17 years with cerebral palsy: cross-sectional, multi-centre European study. *Arch Dis Child* 2013;98:434-40.
- Patrick J, Pencharz PB. Undernutrition in neurodevelopmental disability. A statement of the Nutrition Committee of the Canadian Paediatric Society. *Can Med Assoc J* 1994; 151:753-9.
- Putnam PE. The death of the pH probe. *J Pediatr* 2010;157:878-80.
- Rosen R, Levine P, Lewis J, Mitchell P, Nurko S. Reflux events detected by pH-MII do not determine fundoplication outcome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:251-5.
- Stenberg R, Dahle C, Magnuson A, et al. Increased Prevalence of Antibodies Against Dietary Proteins in Children and Young Adults With Cerebral Palsy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56: 233-8.
- Stevenson RD. Use of segmental measure to estimate stature in children with cerebral palsy *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149:658-62.
- Sullivan PB. Feeding and nutrition in children with neurodevelopmental disability. London: MacKeith Press, 2009.
- Vadlamudi NB, Hitch MC, Dimmitt RA, Thame KA. Baclofen for the treatment of Pediatric GERD. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;57:808-12.
- van den Braak CCM, Klebach M, Abrahamse E, et al. Nissen fundoplication in children with cerebral palsy: influence on rate of gastric emptying and postprandial symptoms in relation to protein source in caloric liquid meals. *Clin Nutr* 2013;32:765-71.
- Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;4.
- Wolf LS, Glass RP. Feeding and swallowing disorders in infancy assessment and management therapy. San Antonio Texas, Skill Builders Ed. 1992.