

La nutrizione del bambino con grave handicap neuromotorio



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

Cosa sappiamo

L'alimentazione è la componente dell'assistenza che assorbe più tempo e che può determinare isolamento sociale per la ridotta possibilità di partecipare alle consuete attività sia dei bambini che dei genitori. Spesso, nonostante la lunga durata dei pasti, il bambino è malnutrito. Circa il 90% ha problemi di alimentazione e i più gravi, 9 su 10, hanno crisi di soffocamento al pasto. La deglutizione è una complessa sequenza di contrazioni-rilasciamento di 22 gruppi muscolari regolati in modo da trasportare il cibo dalla bocca allo stomaco e proteggere le vie aeree dall'aspirazione. La faringe è il crocevia dove si incontrano le vie aeree e il percorso che segue il cibo per arrivare in esofago. Le due vie debbono essere perfettamente separate al momento del passaggio del bolo alimentare che avviene in 1 secondo circa. La respirazione, durante il passaggio, è soppressa per proteggere le vie aeree dall'aspirazione accidentale di alimento. Una durata eccessiva del pasto indica difficoltà di masticazione e deglutizione. I pasti non dovrebbero durare più di mezz'ora. Complessivamente, nella giornata, il tempo dedicato all'alimentazione non dovrebbe superare le 3 ore. Tosse e crisi di soffocamento durante il pasto sono un segnale che tracce di alimento sono andate nelle vie aeree. L'insufficienza respiratoria è la causa di morte più frequente del bambino con disabilità neuromotoria [1].

Che fare ?

Le strategie compensatorie. Riguardano la posizione della testa, del collo e del tronco, il volume del bolo di alimento, la velocità con cui il cibo è dato e la sua consistenza.

Il piegare la testa all'indietro può accelerare, per gravità, il passaggio in faringe del bolo prima che scatti il riflesso protettivo della deglutizione che chiude l'accesso alle vie aeree. La flessione della testa in avanti restringe le vie aeree e può determinare un debito di ossigeno durante i pasti, misurabile con l'ossimetria, documentato anche da un'eccessiva frequenza cardiaca. Testa, collo e tronco, durante il pasto, debbono

essere allineati. Non superare la capacità di gestione del cibo da parte del bambino offrendo bocconi troppo grandi o a un ritmo troppo rapido. Non offrire mai il cibo con movimento dall'alto verso il basso; il movimento dev'essere sempre dal basso verso l'alto, sostenendo la testa da dietro in modo che non vada in iperestensione.

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. Sono consigliati pertanto alimenti di consistenza cremosa e omogenea. È estremamente complessa la deglutizione dei cibi solidi in assenza di una buona coordinazione dei movimenti richiesti dalla loro gestione. Sono pertanto da evitare. Le minestrine con pastina e/o con verdure, e in generale i pasti composti da una fase liquida e una solida, possono causare la morte anche dei pazienti meno gravi e sono assolutamente da evitare. Quando le strategie compensatorie non sono sufficienti ad assicurare una deglutizione senza rischi d'inalazione e una crescita soddisfacente, è indicata l'alimentazione enterale. La decisione si basa sulla valutazione clinica e strumentale [1].

Bianco, nero... grigio: la decisione di utilizzare l'alimentazione enterale

In un'ampia casistica nordamericana sono alimentati con enterale il 90% dei bambini con il grado più severo di compromissione funzionale motoria (GMFCS V), il 2% dei bambini con il grado più lieve (GMFCS I) e il 42% dei bambini ancora capaci di spostamento autonomo con limitazioni (GMFCS IV) [2]. L'alimentazione enterale si ritiene abbia un impatto positivo nella vita dei bambini e delle loro famiglie. La procedura ha tuttavia delle complicanze, alcune "minori" (perdita dalla stomia di secrezioni gastriche, irritazione cutanea, formazione di granuloma) e altre "maggiori" (peggioramento del reflusso gastro-esofageo, cellulite attorno alla stomia, dislocazione del sondino o dell'asta del bottone con intrappolamento nella parete addominale). Negli ultimi anni (con lo sviluppo dei Centri "aero-digestivi", in cui i pazienti sono seguiti da gastroenterolo-

gi e pneumologi insieme ad altri specialisti, otorinolaringoiatri ed esperti di "feedingtherapy") c'è stata un'inversione di tendenza: minore ricorso all'alimentazione enterale e maggiore utilizzo dell'alimentazione per bocca anche nei bambini con documentata aspirazione broncopolmonare [3]. Le citazioni che seguono riguardano le motivazioni di questo ripensamento.

1997

"Retrospective analysis of a comprehensive estate wide data set comprised of 4921 (età 2-14 anni) children with severe disabilities and mental retardation"... "when study variables were controlled in a multivariate analysis, feeding tube use was associated with no identifiable increase in mortality among children with very severe disabilities, but was associated with an approximated doubled mortality rate among those with less severe disabilities. The use of a feeding tube was associated with a reduction in relative risk of mortality in children with tracheostomy".

Gli Autori ipotizzano che la tracheostomia sia protettiva in quanto consente di disostruire le vie aeree da eventuale alimento e secrezioni, e per la possibilità di poter ventilare se necessario [4].

2007

Participants were 47 259 persons with CP receiving services from the State of California between 1983 and 2002... For children under the age of 15 years, and for older persons who were gastrostomy-fed, there was a steady decline in mortality over the 20-year period... no decline was observed for persons older than 15 who were not gastrostomy-fed... Tuttavia gli Autori, nell'analisi dei risultati, precisano quanto segue: ...we considered the survival over time of cohorts of 4-year-old children who were essentially immobile - they could not lift their heads in prone, or roll or sit independently - ... the improvement in survival over the years was comparable to that observed both in the tube-fed and not-tube-fed groups separately [5].

Entrambi i lavori analizzano i dati della California. L'ipotesi suggerita per spiegare il miglioramento della sopravvivenza è

il concorrere di vari fattori: il riconoscimento precoce e il trattamento “vigoroso” delle infezioni, l’uso della ventilazione, il miglioramento globale dell’assistenza (terapie, ausili, accoglienza, opportunità sociali e occupazionali) e l’attenzione maggiore al trattamento nutrizionale, globalmente inteso, dagli anni ’80 in poi.

In entrambi gli studi a giovare dell’alimentazione enterale sono i più gravi, quelli sicuramente più a rischio di malnutrizione. Per gli altri non c’è vantaggio. Tra i più gravi tuttavia i rischi di morte si raddoppiano se non è associata la tracheostomia che consente la disostruzione delle vie aeree e una ventilazione efficace in caso di inalazione. L’ipotesi degli Autori è che l’enterale possa indurre reflussi gastrici in esofago con rischio di inalazioni. Se non si rispettano le velocità di flusso nell’erogazione dell’alimento (troppo veloce o troppo abbondante per il tempo di svuotamento gastrico, che è spesso ritardato) e se l’alimento utilizzando non è adatto, il reflusso è un rischio reale. È ipotizzabile che, con il diffondersi della procedura, la gestione ottimale non possa essere garantita da tutti coloro che hanno la manualità per posizionare la PEG. L’intervento è relativamente semplice e la PEG si è diffusa non solo nei centri di terzo livello, ma anche “in periferia”, dove si è bravi nella tecnica del posizionamento, ma mancano le risorse e l’organizzazione richiesta per soddisfare tutti i requisiti della presa in carico efficace, con rischi paradossalmente maggiori per i pazienti meno gravi.

2014

L’articolo a cui si fa riferimento riporta le linee guida dell’Accademia Americana (AAP) di Pediatria in merito all’alimentazione dei bambini con disabilità [6]. “*Frank aspiration identified in modified barium swallow studies invites the discussion of moving to a non oral feeding route. However, these studies are rarely so “black and white”. Penetrations of some textures may merely require alteration of oral feeding techniques. Techniques of bolus size selection and pacing of bites, for example, may allow a somewhat tedious but acceptable method for continued oral feedings. Thus, these studies may inform decisions, but should not, in isolation, mandate surgical intervention*”. E ancora: “*no single clinical finding in isolation is an absolute indication to avoid all oral intake and move solely to non-oral feedings indefinitely... Are potential changes in feeding methods and schedules realistic for the family?*”

Le linee guida richiamano inoltre tutti coloro che propongono l’adozione della PEG ad assumere una decisione condivisa con la famiglia, in base sia alla situazione clinica

che al contesto sociale del bambino. Vanno tenute in conto e discusse le preoccupazioni che nel contesto familiare suscita l’alimentare il bambino per sonda invece che per bocca. Ci deve essere un’informazione accurata, tempestiva e competente. Va assicurato tutto il supporto necessario per superare le difficoltà emozionali e pratiche che l’alimentazione enterale comporta.

Gli Autori fanno riferimento a uno studio al riguardo che è d’obbligo conoscere, discutere e applicare per tutti coloro che propongono l’adozione della PEG [7].

2016

“*Since the development of aero digestive centers in which patients are seen by gastroenterologists and pulmonologists together along with other subspecialties (eg, feeding therapy, otolaryngology), there has been a practice shift at many institutions away from g-tube placement and more toward continuing to feed children with aspiration orally with close combined gastroenterology, feeding team, and pulmonary follow-up*... Before 2010, it was common practice at Boston Children’s Hospital (BCH) to place g-tubes in patients who had aspiration confirmed by videofluoroscopic swallow study (VFSS)... After 2010, many children with aspiration continued to be fed orally with thickened liquids rather than by g-tube” [3]. I bambini dello studio, 114, erano d’età compresa tra 2 e 19,8 mesi. I pazienti che furono alimentati per enterale furono ospedalizzati per più giorni, nell’anno di osservazione, rispetto ai bambini alimentati per bocca, ebbero il doppio dei ricoveri per broncoaspirazione e 2,58 volte più ricoveri d’emergenza per problemi polmonari. Gli Autori concludono: “*We recommend a trial of oral feeding in children cleared to take thickened liquids, prior to g-tube placement, particularly in children with less comorbidity, significant underlying neurologic, or other disability, or in those whose swallowing function is likely to improve over time.*”

2017

Chi sono e quanti sono i bambini che hanno probabilità di migliorare nel tempo?

“*Longitudinal population-based cohort of 179 children... aged 18–60 months at study entry (GMFCS I = 46.6%, II = 12.9%, III = 15.7%, IV = 10.1%, and V = 14.6%)... Half of the OPD (oropharyngeal dysphagia) present in children with CP between 18 and 24 months resolved by 60 months, with improvement most common in GMFCS I to II.*”

Efficacia delle strategie compensatorie

“*Management in developing countries... Access to clinical care is restricted, so most treat-*

ments are provide by families... Carefully considered low-cost interventions can be very successful, such as guidance on how to feed a child with posture and swallowing difficulties or multidisciplinary assessment in rural clinics” [9]. L’editoriale di *Lancet*, da cui è tratta la citazione, fa riferimento all’esperienza condotta, in collaborazione, in Bangladesh, da medici del posto e dell’università di Londra.

... *A minimum of four training sessions showed significant improvements in the children’s respiratory health (p = 0.005), cooperation during mealtimes (p = 0.003) and overall mood (p < 0.001)... Dramatic reductions were observed in caregiver stress (p < 0.001). A significant difference in the outcomes following advice only compared with advice plus training was also observed*” [10].

Gli errori più comuni

- 1 **La comunicazione frettolosa, magari al primo incontro, della “necessità” dell’alimentazione enterale.** È necessario programmare il tempo per l’ascolto e per la discussione delle preoccupazioni che pongono i genitori; offrire, insomma, tutto il tempo che serve allo scopo. Va tenuto in debito conto il contesto familiare in accordo a quanto indicano le linee guida dell’AAP.
- 2 **La valutazione nutrizionale scorretta con errata indicazione all’enterale di bambini ritenuti malnutriti che invece non lo sono.**

Per i bambini con paralisi cerebrale bisogna utilizzare i centili sviluppati per ognuna delle classi di compromissione funzionale motoria. Per le altre patologie usare i centili di riferimento se esistenti. Per tutte le altre patologie confrontare lo z-score del peso con quello della statura usando i programmi esistenti (“Anthro”, curato dall’organizzazione mondiale della sanità, e “Peditools”) e calcolare, con gli stessi programmi, il peso ideale per la statura. In tutte le patologie con handicap neuromuscolare è di grande utilità, ed è raccomandata, la misurazione della plica tricipitale. C’è il rischio d’indirizzare erroneamente all’alimentazione enterale bambini con basso peso e bassa statura, o di intraprendere un inutile tentativo di “arricchire” la dieta, se non si tiene conto dei valori della plica tricipitale. È possibile infatti il riscontro di bassi valori del peso, della statura e del rapporto peso/altezza, che riflettono la ridotta massa muscolare e ossea associata alla patologia, e che non so-

no espressione di malnutrizione, con riscontro di valori normali o eccessivi della massa grassa [11-12].

3 Errori in “minus” e in “plus”. Il fabbisogno calorico dei bambini con grave disabilità neuromotoria è usualmente ridotto. Circa il 15%, affetti da sindromi con discinesie, può invece avere un alto consumo energetico [13].

L'acqua

Le formule comunemente utilizzate nell'alimentazione enterale contengono 1 caloria per 1 ml. Un errore in “minus” osservato è quello di prescrivere una quantità di alimento adeguata al fabbisogno calorico (ridotto) coperto dalle formule ad alto contenuto energetico, ma con un apporto idrico inferiore al fabbisogno se l'alimento ipercalorico non è supplementato con l'acqua. Un errore in “plus”, frequentemente osservato, è tormentare la famiglia e il bambino con l'indicazione ad assicurare una quantità irrealistica e scorretta di liquidi, con possibili gravi conseguenze quali vomito e rischio di bronco-aspirazione. Questa indicazione non tiene conto che l'acqua è contenuta anche negli alimenti solidi oltre che, ovviamente, nel latte e simili. Carne, pesce, come il nostro organismo, sono composti da circa il 60% d'acqua; la frutta è ancora più ricca d'acqua. Un segnale empirico di adeguato apporto idrico è il riscontro di almeno 3 panni bagnati nelle 24 ore [14].

Le calorie

L'altro errore in “plus” molto comune è l'offerta calorica maggiore ai reali fabbisogni con crescita ponderale eccessiva, fino all'obesità. *“NI children are often unable to communicate hunger and satiety. In tube-fed children, this may lead to overfeeding some children become overweight after initiation of gastrostomy feedings”* [15]. L'errore in minus riguarda vitamine e oligoelementi. C'è il rischio che, rispettando il ridotto fabbisogno calorico, le quantità di alimento somministrate siano così ridotte da non assicurare gli apporti necessari in vitamine e oligoelementi.

Rachele, affetta da una grave forma di paralisi cerebrale, è stata posta in terapia con bifosfonati dopo una seconda frattura di femore. Rivedendo gli apporti in Calcio, Fosforo e Vitamina D contenuti nei 750 ml di alimento somministrati per enterale,

si è visto che l'apporto era largamente inferiore alle quantità raccomandate.

“Monitoring for micronutrient deficiencies such as iron and vitamin D may be considered annually; providing prophylactic supplements of micronutrients serves as a reasonable preventive strategy” [16].

4 Ignorare il dolore che è presente nel 75% dei bambini con paralisi cerebrale e ne riduce la qualità di vita. Il dolore interferisce con l'alimentazione perché è uno stimolo “forte” che distrae il bambino al momento del pasto e fa scatenare riflessi esagerati che rendono impossibile le corrette posture e i movimenti, per lui complessi e difficili, richiesti per una deglutizione sicura.

Andrea, un bambino di 6 anni con tetraparesi, con storia di dolore inconsolabile, rifiuto dell'alimento, scarsa crescita con proposta di PEG, in trattamento con IPP per reflusso gastro-esofageo, è cresciuto di 1 kg in 2 settimane dopo la bonifica del cavo orale e l'estrazione di 10 denti!

Nel bambino che piange sconsolato, senza apparente motivo, pensare alla “Dumping Syndrome”. Il dolore può essere il solo segno. È necessario conoscere i tempi dello svuotamento gastrico nel prescrivere l'alimento al bambino in enterale. Può essere rapido nei bambini sottoposti a “funduplicatio”. Un alimento a base di idrolisato proteico o una formula con rapporto caseina-albumina del 40/60%, che hanno un rapido passaggio dallo stomaco al duodeno, possono non essere indicati e scatenare i sintomi della “Dumping”. Sono invece alimenti molto utili nel caso, molto frequente, di svuotamento gastrico ritardato.

Raccomandazioni

- 1 Imparare e divulgare le strategie compensatorie. È un compito che coinvolge tutti: pediatri di famiglia, medici e operatori sanitari operanti negli ospedali di qualunque livello e sul territorio.
- 2 Non proporre l'enterale se non si sono letti i seguenti articoli: *“Decision-Making Around Gastrostomy-Feeding in Children With Neurologic Disabilities”*. Pediatrics 2011;127:e1471-e1481. *“Non oral feeding for children and youth*

with developmental or acquired disabilities”. Pediatrics 2014;134:e1745-e1762.

✉ antonino.tedeschi@tin.it

1. Tedeschi A. Il bambino neurologico: problematiche gastroenterologiche e nutrizionali. Quaderni ACP 2015;22:264-71.
2. 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:eS299-307.
3. McSweeney ME, Kerr J, Amirault J, et al. Oral Feeding Reduces Hospitalizations Compared with Gastrostomy feeding in infants and children who aspirate. J Pediatr 2016;170:79-84.
4. Strauss D, Kastner T, Ashwal S, et al. Tube feeding and Mortality in Children With Severe Disabilities and Mental Retardation. Pediatrics 1997;99:358-62.
5. Strauss D, Shavelle R, Reynolds R, et al. Survival in cerebral palsy in the last 20 years: signs of improvement? Dev Med Child Neurol 2007;49: 86-92.
6. Adams RC, Roy Elias E and COUNCIL ON CHILDREN WITH DISABILITIES. Non oral feeding for children and youth with developmental or acquired disabilities Pediatrics 2014;134:e1745-e1762.
7. Mahant S, Jovcevska V, et al. Decision-Making Around Gastrostomy-Feeding in Children With Neurologic Disabilities. Pediatrics 2011;127:e1471-e1481.
8. Benfer KA, et al. Oropharyngeal Dysphagia and Cerebral Palsy. Pediatrics 2017;140:e2017-731.
9. Colver A, Fairhurst C P. Cerebral palsy. Lancet 2014;383:1240-9.
10. 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 Dev 2012;38:878-88.
11. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. Eur J Clin Nutr 2013;67:S5-S8.
12. Fisher PG. Looks can be deceiving in neuromuscular disease. J Pediatr 2015;167:1181.
13. Tedeschi A. Il supporto nutrizionale del bambino neuropatico. Manuale SIGENP di Nutrizione Pediatrica. Cap. 46, pp. 291-6. Il Pensiero Scientifico Editore, 2016.
14. Fried MD, Pencharz PB. Energy and nutrient intakes of children with spastic quadriplegia. J Pediatr 1991;119:947-9.
15. Marchand V. Canadian Paediatric Society, Nutrition and Gastroenterology Committee: Nutrition in neurologically impaired children. Paediatr Child Health 2009;6:395-401.
16. 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.