



Principi base per una corretta nutrizione nella SMA

Perché la nutrizione è così importante

Una buona alimentazione è essenziale per una buona salute e per la crescita. Una nutrizione appropriata è una cosa complessa soprattutto per i bambini con la SMA. Stiamo ancora aspettando di avere studi clinici specifici e c'è ancora tanto da imparare a riguardo.

Sia i genitori, sia i dietisti hanno riscontrato che i bimbi SMA hanno dei benefici da una buona nutrizione:

- *aumenta la crescita*: acquistare peso mentre si cresce in altezza è essenziale. Avere abbastanza energia (calorie) e proteine aiuta il corpo a crescere, supportando sia i tessuti polmonari che il cuore.
- *migliora la respirazione*: crescendo si aiuta la respirazione aumentando lo spazio di espansione per il torace. Sappiamo quanto questo sia importante, visti i grossi problemi respiratori nei bambini affetti da SMA.
- *previene le malattie*: un'alimentazione adeguata aiuta sia a prevenire che a combattere raffreddori o virus che potrebbero trasformarsi in infezioni polmonari.
- *aumenta le funzioni motorie*: un peso eccessivo o insufficiente può causare un abbassamento sia della forza che delle abilità motorie.
- *migliora la qualità della vita*: un'alimentazione inadeguata può far sì che determinati sintomi peggiorino. Una buona alimentazione possiamo tradurla in una migliore qualità della vita.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K0200805208000003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



C'è un tipo di dieta giusta per i bambini con la SMA?

Ci sono diverse variabili che fanno sì che una dieta vada bene per i bambini o gli adulti e altrettante opzioni possiamo trovare riguardo a quale sia la dieta migliore per i bambini SMA.

Il corpo ha tanti modi per trasformare il cibo in energia per i nostri bisogni.

Il corpo umano immagazzina l'energia prodotta dal cibo in eccesso nel fegato, nei muscoli e nel grasso corporeo da usare in futuro, al bisogno.

Possiamo vivere una vita sana con qualsiasi tipo di dieta: da una dieta ad alto contenuto di grassi e basso contenuto di carboidrati, ad una dieta con pochi grassi, una dieta ad alto contenuto proteico, finanche la dieta vegetariana o vegana. Per gli specialisti è difficile provare quale sia la miglior dieta in assoluto, occorrono volontari disponibili a mangiare alimenti a cui non sono abituati per un lungo periodo di tempo.

Tutto questo è ancor di più complesso quando riguarda un bambino SMA.

Non ci sono studi scientifici che specificano quali cibi o supplementi nutrizionali potrebbero essere migliori. Questo ci fa dire che un nutrizionista può aiutare a determinare il giusto equilibrio tra proteine, grassi e carboidrati consigliando cibi che il bambino tollera meglio e aiutandoci a far sì che il bambino assuma abbastanza vitamine e minerali.

Quali problemi nutrizionali sono associati alla SMA?

E' importante dare uno sguardo ravvicinato all'alimentazione del bambino perché ci sono molte sfide concernenti la nutrizione, sia dei bambini sia negli adulti con SMA.

Tabella relativa alla nutrizione dei problemi associati alla SMA:

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

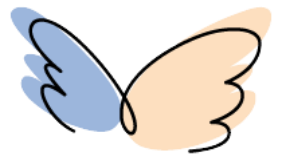
Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Famiglie SMA

Genitori per la Ricerca
sull'Atrofia Muscolare Spinale

Problematiche	Sintomi	Rischi
Difficoltà nell'alimentazione	Dipende dalla severità della SMA, le difficoltà includono: masticazione-deglutizione, rischio di soffocamento.	Apertura della bocca e morso, controllo della lingua, controllo e posizionamento della testa. Debolezza dei muscoli facciali, tempo che occorre ai muscoli a stancarsi.
Inalazione	Piccole quantità di cibi o liquidi entrano nella trachea, invece che nell'esofago.	Succede anche che i contenuti dello stomaco risalgono l'esofago e finiscono nei polmoni causando polmoniti.
Problemi e fastidi addominali	Diarrea, areofagia, reflusso, vomito dopo i pasti, affaticamento respiratorio, rigurgiti di cibo o distensione addominale.	Contributi per la denutrizione.
Denutrizione	Difficoltà nel prendere peso e nella crescita, comune in bambini SMA1 e a volte anche in SMA2.	Aumento rischio di infezioni, difficoltà nella guarigione delle ferite, piaghe da decubito dovute alla pressione.
Obesità-Ipernutrizione	Comune nelle SMA2-3. Aumento del carico nell'accudimento e diminuzione della qualità della vita.	Aumento del dolore e complicazione per schiena e bacino, rischio diabete e ipertensione.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

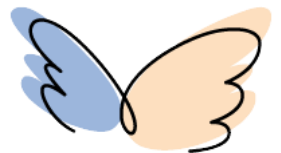
Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Famiglie SMA

Genitori per la Ricerca
sull'Atrofia Muscolare Spinale

Problematiche	Sintomi	Rischi
GERD Gastrofagie e malattie da reflusso	Comune nella SMA1 seguita da SMA2, rare nella SMA3:	Aumento del pericolo di inalazioni e dolore.
Costipazione	Poco movimento intestinale dovuto a scarsa assunzione di fibre e idratazione.	Anomalie nel movimento intestinale.
Crescita eccessiva	Avviene quando i batteri della flora intestinale non sono bilanciati. Arrossamenti, colorito arancione delle sopracciglia, peluria intorno all'ombelico e cattivo odore di mani e piedi.	Può contribuire nell'eccessiva sudorazione, areofagia e costipazione.
Livelli alti o bassi di zucchero nel sangue	Presente in bambini SMA1 con prolungato digiuno.	Lo zucchero nel sangue è un'immediata fonte di energia, se è basso il corpo ottiene energia dai muscoli.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



METODI E MISURAZIONI NELLE VALUTAZIONI NUTRIZIONALI DELLA SMA

Cosa bisogna sapere sulle valutazioni nutrizionali?

Ad ogni visita dal dottore tuo figlio viene misurato e pesato e questo permette al tuo medico di comparare i suoi passi nella crescita con la tabella dei percentili dell'OMS, che include il peso in base all'età, l'altezza in base all'età, il peso in base all'altezza, la massa corporea in base all'altezza e la circonferenza della testa in base all'età.

Le valutazioni nutrizionali in un bimbo SMA sono costruite sulle stesse basi di principio delle valutazioni di un altro bambino senza la SMA.

Iniziamo discutendo la crescita normale.

Nella normale vita di un neonato la crescita è rapida dalla nascita fino ai 6 mesi. Sebbene è normale per un neonato perdere il 6% del suo peso durante i primi 7 giorni di vita un bambino sano crescerà così:

- raddoppierà il peso dal 4° al 5° mese;*
- triplicherà nel 12° mese;*
- aumenterà l'altezza di circa il 50% al 12° mese;*
- aumenterà la circonferenza cranica del 35% al 12° mese.*

Misurazione delle valutazioni nutrizionali fino ai 3 anni

Peso in base all'età: pesare senza pannolino e vestiti, pesare con bilancia classica per bambini, calibrata vicino a 0.1 kg. Il peso deve essere controllato nel tempo per assicurare una giusta crescita.

Il peso e l'altezza sotto il 5% della percentuale di crescita possono indicare denutrizione.

Il peso sopra il 95% della percentuale di crescita può indicare obesità.

Come differiscono le valutazioni nutrizionali nei bambini SMA?

Ora che abbiamo visto come i dottori controllano la crescita dei bambini sani, vediamo le differenze nei metodi di valutazione per i bimbi SMA.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Misurare il peso:

Dato che i bambini con la SMA hanno meno muscoli, può essere difficile calcolare esattamente il peso. Sebbene i nutrizionisti usino la massa muscolare per valutare la denutrizione in bambini sani, nei bambini con la SMA hanno bisogno di diversi parametri.

Avendo meno massa muscolare le proporzioni tra peso e altezza nei bambini con la SMA sono differenti. Sebbene queste proporzioni variano da bambino a bambino, ci sono alcune linee guida generali.

Media: intorno al 5°-10° percentile del peso per l'altezza (per un bambino con SMA2).

Sovrappeso: bambini che sono sopra il 50°-75° percentile del peso per l'altezza.

Sottopeso: più difficile da determinare. I medici possono determinarlo più facilmente esaminando il bambino.

I bambini SMA vanno sotto la normale curva di crescita del peso nelle prime settimane o nei primi mesi di vita. Alcuni bimbi SMA3 seguono la normale curva fino alla prima infanzia.

Usare il peso per l'altezza:

Il peso può anche essere tracciato sul diagramma di crescita PESO PER ALTEZZA, questo diagramma determina la crescita del percentile considerando sia il peso che l'altezza. Il peso per l'altezza ideale in un bambino sano è il 50° percentile. Sotto questo valore può indicare che il bambino non si sta alimentando abbastanza.

Nei bambini SMA il peso per l'altezza tra il 3° e il 25° percentile è considerato normale, l'altezza è tra il 3° e il 97° percentile.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org

Misurazione dell'altezza

Considerando che molti bambini SMA non possono stare in piedi per misurare la loro altezza e che alcuni possono avere la scoliosi e retrazioni. I caregivers possono usare altri metodi per misurarli, questi includono:

- Stadiometro

I bambini che non possono stare in piedi possono essere misurati con uno stadiometro mobile il quale è formato da una testata superiore collegata a un metro. Per questa misurazione il bambino deve essere sdraiato.

- Apertura delle braccia

Usando un metro flessibile con le braccia del bambino estese si può avere una buona stima dell'altezza. I bimbi hanno bisogno di qualcuno che li aiuti ad estendere le braccia. L'indice di massa muscolare non è accurato e non è consigliato, poiché nei bambini SMA c'è meno muscolo e più massa grassa.

Quali altri test può richiedere il caregiver per il bambino SMA?

Poiché il BMI non è un buon test di misurazione nella SMA, il medico può suggerire altri test:

TEST	MISURAZIONI	CONSIDERAZIONI
Adipometria	Stima il grasso accumulato nei tricipiti o in altre aree. Queste specifiche aree possono essere sensibili ai cambiamenti degli stati nutrizionali.	Le guide pediatriche dovrebbero essere usata con accuratezza e interpretare al meglio i risultati. I dietisti dovrebbero essere preparati ad esaminare con l'ADIPOMETRIA.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org

TEST	MISURAZIONI	CONSIDERAZIONI
DEXA-SCAN Densitometria ossea	Misura la densità e lo spessore dell'osso del bambino. Si usa un livello basso di radiazioni per distinguere tra GRASSO, PARTE MAGRA e OSSO.	Può scannerizzare l'intero corpo o un'area particolare. Determinando in maniera migliore il grasso corporeo nei bambini SMA.
ESAMI DEL SANGUE	Usato per valutare gli stati nutrizionali.	Rispetto alla massa grassa da maggiore precisione alla misura della composizione del corpo.
TEST DI DEGLUTIZIONE	Si usa un liquido per valutare i meccanismi di deglutizione e diagnosticare ogni difficoltà.	Si possono testare consistenze diverse di liquidi e solidi.
UGI SERIES	Usato per valutare il reflusso. Una radiografia di faringe esofago stomaco e diaframma.	Un risultato negativo non esclude il reflusso.

COSA, QUANDO E QUANTO GESTIRE LA NUTRIZIONE NELLA SMA

Di che tipo di calorie hanno bisogno i bimbi SMA?

I neonati e i bambini con la SMA sono meno attivi, hanno meno massa muscolare e usano meno energia, quindi hanno bisogno di meno calorie. Meno calorie servono per quelli che hanno raggiunto un buon livello di peso o di crescita in altezza. Ogni bambino è diverso, ma voi potete già sapere che vostro figlio avrà bisogno dal 20 al 50% in meno di calorie.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442
Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma
Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011
c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209
IBAN IT90K020080520800003417887
E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



L'obiettivo è che il 20% del totale delle calorie arrivi dalle proteine. La meta è di aiutare il bambino a mantenere il 3° e il 25° percentile di lunghezza peso sulla scala di crescita.

Quale cibo può essere problematico in un bambino SMA?

Alcuni tipi di cibi sono più difficili di altri, specialmente quando c'è debolezza nei muscoli della mascella, lingua e gola. Evitare i cibi che causano affaticamento nella masticazione e nella deglutizione. Per esempio evitare di dare: pezzi di carne grandi o duri, cibi appiccicosi come formaggi filanti o burro d'arachidi. Questi possono essere difficili da masticare e ingoiare. Offrire invece carne frullata o finemente tagliate e pezzi di formaggio morbido. Se certi tipi di frutta o vegetali sono troppo difficili da masticare, provate a cucinarli per renderli più morbidi o in alternativa date omogeneizzati. Alcuni bimbi hanno problemi nella deglutizione di liquidi come acqua o succhi che possono facilmente essere inalati nelle vie aeree, nel caso provate a offrire i liquidi sotto forma di frullati.

Quando mio figlio necessita un supplemento alimentare?

Sebbene sia scarsa la conoscenza su quale sia il cibo migliore nella SMA, sappiamo di più su i tempi di alimentazione quando avvengono periodi di digiuno: l'obiettivo del supplemento alimentare è quello di sentirsi meglio durante il giorno.

Perché questo è necessario?

Nel tempo in cui il bambino rimane naturalmente senza cibo (vale a dire dalla cena alla mattina successiva) il corpo continua a lavorare. Il corpo prende le energie di cui ha bisogno bruciando le proteine dei muscoli. Questo è un processo naturale dove i flussi di energia entrano ed escono dai muscoli come le onde dell'oceano dopo e tra i pasti.

Nei bambini SMA, in particolare quelli con meno muscoli, questo flusso di energia da dentro a fuori dai muscoli può essere più difficoltoso da fare per il corpo. Lunghi periodi di digiuno come quando il bambino è ammalato possono stressare il suo corpo.

Ti accorgerai che il bambino si sente meglio e ha più energia se limiti i periodi di digiuno, ciò può essere fatto aggiungendo a tarda notte un supplemento alimentare o aggiungendo una continua alimentazione tramite PEG durante la notte.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



L'obiettivo non è solo quello di aumentare il numero delle calorie, ma è anche quello di eliminare i lunghi periodi di digiuno notturno che rende difficile stare bene durante il giorno.

Quando è necessaria la PEG?

Il tuo medico o il dietologo ti consiglia la PEG se il tuo bambino:

- *prende meno nutrienti di quello che necessita*
- *non riesce a mangiare con la bocca*
- *si affatica con la digestione*
- *rimane molto indietro nella crescita*
- *attraversa un periodo di malattia o intervento chirurgico.*

Come funziona l'alimentazione enterale?

L'alimentazione enterale permette un'alimentazione ricca di elementi nutritivi per il tuo bambino attraverso un tubo condotto nel suo stomaco. I tipi di alimentazione enterale dipendono dai bisogni del tuo bambino.

Il medico aiuterà a decidere se il bisogno è temporaneo o a lungo termine e se inserire un sondino nel naso o inserirlo attraverso un'incisione nell'addome. Il medico deciderà come inserire il sondino considerando:

- *la durata nel tempo dell'alimentazione enterale*
- *quanto bene funziona il tratto gastro-intestinale del bambino*
- *cosa potrebbe essere più confortevole per il bambino*
- *se il bambino corre rischi di inalare cibo o secrezioni*

Capire l'alimentazione enterale:

TIPO DI SONDINO	COME FUNZIONA	CONSIDERAZIONI
Sondino nasogastrico	Passa attraverso il naso nello stomaco. Usato come soluzione a breve termine.	Può essere inserito da sdraiati da un medico o un dietista. Il corretto inserimento si valuta con un rx.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org

TIPO DI SONDINO	COME FUNZIONA	CONSIDERAZIONI
naso-digiunale ENDO-TUBE (N J)	Simile al sondino naso gastrico ma si estende fino all'intestino. Usato come soluzione a breve termine.	Preferibile se ci sono rischi di inalazioni o reflusso, nausea o vomito.

Sia il sondino nasogastrico che il NJ possono essere facilmente posizionati e riposizionati. E' leggermente scomodo e non è una buona soluzione a lungo termine. Le complicazioni sono: sinusite, irritazione della gola, ostruzione o spostamento del sondino.

TIPO DI SONDINO	COME FUNZIONA	CONSIDERAZIONI
Gastrostomia	Il tubo è inserito nello stomaco attraverso la parete addominale. Soluzione a lungo termine.	Il tubo avendo un diametro più largo causa meno ostruzioni e permette di somministrare le soluzioni nutrienti e i medicinali più velocemente. Il bottone della gastrostomia si nota meno e causa meno impedimenti alle attività del bambino.
PEG	Il tubo è posizionato dall'interno all'esterno usando uno speciale scopio che viene inserito nello stomaco dalla bocca.	Sotto anestesia in ospedale.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Dopo essere stati inseriti la gastrostomia e la peg sono uguali. Le complicazioni includono: infezioni intorno all'area, eccessivo drenaggio e spostamento del tubo.

Come funziona l'alimentazione enterale?

Così come si dedica del tempo per preparare i pasti a un bimbo sano e si presta attenzione alla sua alimentazione, nello stesso modo l'alimentazione enterale può diventare una normale e amorevole routine. E' solo un approccio differente che permette di incontrare i bisogni nutrizionali e di crescita di tuo figlio. L'alimentazione per bocca e quella enterale hanno gli stessi obiettivi: fornire energia, assicurare una corretta alimentazione e promuovere la ripresa da situazioni di malattia.

Dopo che tuo figlio ha messo il sondino naso gastrico, nj o peg, il pediatra prescriverà un piano alimentare. La prima cosa da considerare è come viene somministrata l'alimentazione. I metodi più usati nell'alimentazione enterale sono: alimentazione per bolo, alimentazione a goccia intermittente o a goccia continua.

Alimentazione per bolo: avviene attraverso una siringa nel sondino: I tempi sono brevi generalmente dai 5 ai 20 minuti. Questo tipo di alimentazione non richiede una pompa di alimentazione e può essere più conveniente e meno costosa. L'alimentazione per bolo da al bambino solo il cibo che può essere gestito con successo dal sistema digestivo. Solitamente questa alimentazione viene data con la peg. Il diametro largo permette a quantità grandi di passare nello stomaco in maniera più rapida. Il pediatra consiglierà vari tipi di cibi da dare nei giorni per assicurare i bisogni nutrizionali del bambino.

Le complicazioni con questo tipo di alimentazione includono: nausea, vomito, diarrea, distensione addominale e inalazione.

Alimentazione a goccia intermittente viene gestita attraverso la pompa di alimentazione. Solitamente ogni giorno sono forniti cibi vari, ogni pasto dura più o meno 20-60 minuti. Come l'alimentazione per bolo, quella a goccia intermittente, permette al bambino di avere maggiore mobilità e di avere più libertà di uscire.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Le complicazioni includono nausea, vomito, diarrea, gonfiore gastrico e inalazione.

Alimentazione a goccia continua viene gestita attraverso la pompa di alimentazione in lunghi periodi di tempo. L'ammontare del tempo usato per l'alimentazione va dai 60 minuti alle 24 ore. Sebbene l'alimentazione continua rende il bambino meno mobile, può risultare più appropriata se il bambino:

- ha problemi gastrointestinali che non permettono il passaggio del cibo nel sistema digestivo in modo semplice;
- ha bisogno di un'alimentazione lenta poiché non riesce a tollerare grosse quantità
- è ad alto rischio di inalazioni;
- è alimentato dal sondino a digiuno.

Complicazioni: nausea, diarrea, vomito e distensione addominale.

Quale tipo d'integratore è il migliore nell'alimentazione enterale?

Ci sono tre tipi d'integratori e ognuno si rifà a una differente sorgente proteica. Sono chiamate proteine intere, peptidi e aminoacidi. Vi dovete consultare con un dietista pediatrico per determinare quale tipo d'integratore è meglio per il bambino. Alcune domande che andranno considerate sono:

- questo integratore contiene troppi grassi? Alcuni di questi integratori forniscono più del 30% di calorie attraverso i grassi. Questo potrebbe diventare troppo dopo il primo anno di vita.
- Questo integratore contiene pochi grassi? Il dietista potrà suggerire di mischiare diversi integratori per arrivare alla giusta quantità di grassi
- Questo integratore contiene le adeguate proteine? Alcuni bambini SMA hanno livelli bassi di aminoacidi questo potrebbe richiedere un supplemento addizionale di essi.
- Questo integratore contiene adeguate vitamine e minerali? Poiché il bisogno di calorie è più basso, può risultare difficile raggiungere il bisogno di vitamine e minerali con un solo integratore. Un supplemento separato è spesso necessario.

OSTACOLI ALLA NUTRIZIONE

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Essere sicuri che il bambino è ben nutrito non significa solo considerare cosa mangia, ma significa anche considerare come mangia. La vera natura della SMA porta ad alcune sfide nutrizionali, capire questo può aiutare a fare un piano e stare attenti ai segnali di allarme.

QUALI SONO I PROBLEMI CHE LA SMA CAUSA NEL MANGIARE?

Nei bambini molto deboli la masticazione può essere difficoltosa a causa dei problemi nel muovere il cibo nella bocca con la lingua, la rigidità o la debolezza dei muscoli mascellari e la difficoltà di proteggere le vie aeree. Questi problemi nel mangiare e bere potrebbero far sì che, accidentalmente, cibo o liquidi vadano di traverso. I bambini SMA tendono ad avere problemi nel far attraversare al cibo il sistema gastrointestinale: i muscoli addominali deboli possono anche contribuire a condizioni come reflusso acido o costipazione. Siccome la nutrizione è così importante per il bambino, bisogna essere informati anche dei livelli di zucchero basso nel sangue e dell'aumento della candida in bocca.

COSA CAUSA L'INALAZIONE?

L'inalazioni accadono quando piccole quantità di cibo o liquidi entrano in trachea invece che nell'esofago.

L'inalazione può anche avvenire:

- quando il contenuto dello stomaco risale nell'esofago e finisce nei polmoni;*
- durante una crisi di vomito;*
- durante un problema respiratorio quando masticare e ingoiare diventa ancora più difficoltoso.*

Non tutti i bambini che hanno inalazioni durante i pasti mostrano segnali quali tossire o strozzarsi. In questo caso si parla di inalazioni silenziose. Le inalazioni silenziose si possono sospettare in individui con una storia di frequenti problemi respiratori senza nessun segnale di raffreddamento.

Come si possono prevenire le inalazioni?

Conoscere i segnali di inalazioni è la strada migliore per prevenirle. Il bambino potrebbe essere più a rischio se è molto debole, anche se la debolezza è dovuta a un periodo di

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



malattia. Riconoscere i segnali in tempo, permette di poter dare ai bimbi più velocemente l'aiuto di cui hanno bisogno.

Riconoscere i segnali:

le inalazioni accadono quando piccole quantità di cibo o liquidi finiscono in trachea invece che nell'esofago. Alcune persone con la SMA hanno questi episodi solo quando sono malati. Alcuni segnali da tenere sott'occhio sono:

- tosse/soffocamenti: questo potrebbe essere un segnale di reflusso ossia che il contenuto dello stomaco risale nell'esofago e poi nei polmoni.

- Vomito: i problemi gastrointestinali possono rendere il bambino più soggetto alle inalazioni.

- Raffreddore/problemi alle vie respiratorie: la masticazione e la deglutizione possono diventare molto complesse.

Evitare cibo difficile da deglutire:

alcune consistenze di cibo sono più difficili da deglutire e masticare rispetto ad altre quando i muscoli della mascella e della lingua sono deboli. Usando il buon senso evitate i cibi difficili per i vostri figli. Inclusi pezzi grandi di carne o cibo appiccicoso tipo formaggio filante.

Bisogna capire cosa va più facilmente di traverso al bambino, chiaramente se si tratta di liquidi come acqua o succhi potete provare a dare ai bambini liquidi più consistenti tipo frullati.

Attenzione ai segnali di inalazioni silenziose.

Non tutti i bambini danno segni evidenti di inalazione tossendo o soffocando. Se il bambino ha frequenti episodi di problemi respiratori senza avere segnali di raffreddamento, chiedete al pediatra di considerare la possibilità di inalazioni silenziose.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K0200805208000003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org

Come posso aiutare mio figlio con reflusso acido?

Per aiutare il bambino con il reflusso:

- *pensa a pasti piccoli prova a preparare a tuo figlio sei o più piccoli pasti durante il giorno;*
- *seguì una dieta a basso contenuto di grassi, i cibi grassi lasciano lo stomaco più lentamente.*

I bambini con la SMA sopra gli 1 o 2 anni non dovrebbero mangiare nella loro dieta più del 30% di grassi nel totale delle loro calorie. L'ammontare dei grassi dovrebbe essere minore, non più del 15% o 20% del totale delle calorie.

- *Evitare i cibi irritanti. I cibi che più facilmente causano reflusso sono cioccolato menta cibi piccanti e cibi acidi*
- *Inclinazione dopo i pasti. Se il bambino è un neonato o non riesce a stare seduto, potresti provare a sollevare la testa o le spalle di un angolo di 20° o 30°.*
- *Prendere in considerazione i medicinali. Se le misure elencate non hanno funzionato parla con il tuo pediatra o gastroenterologo, potrebbero suggerirti: farmaci che aumentano la velocità con la quale il cibo si muove nell'apparato digerente, farmaci che bloccano l'acidità per prevenire danni all'esofago.*

CHE COS'È LA NISSEN?

Alcuni dottori raccomandano questa speciale operazione per i casi di grave reflusso. Il reflusso causa non solo un fastidioso bruciore di stomaco ma può portare a problemi più seri come inalazione del contenuto dello stomaco in trachea.

La Nissen rende più difficoltoso per l'acido risalire dallo stomaco nell'esofago. Questo intervento, più necessario per i bambini SMA1, può essere effettuato nello stesso tempo della PEG. La nuova tecnica in laparoscopia permette a queste due procedure di essere

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



fatte assieme riducendo i tempi di ricovero. La Nissen ha un alto rischio di complicazioni è perciò importante prendere questa decisione attentamente.

La PH metria mostra quanto spesso il bambino ha il reflusso, questa procedura consiste nel fissare un piccolo tubicino giù per l'esofago, il tubicino è usato per monitorare quante volte l'acido risale nell'esofago durante 24 ore. Durante questo esame il bambino berrà succo ogni 4 ore. Alla fine dell'esame il pediatra potrà avere un'idea migliore del grado di reflusso nelle diverse posizioni e circostanze.

COME LA SMA RENDE MIO FIGLIO PREDISPOSTO ALLA COSTIPAZIONE

Come posso aiutarlo?

I bambini con la SMA traggono beneficio dal cibo ad alto contenuto di fibre aiutandoli a prevenire la costipazione. Sono più soggetti alla costipazione poiché hanno i muscoli dell'addome deboli. Questo può causare che il corpo lotti per muovere il cibo nell'apparato digerente.

Inoltre hanno una dieta più facilmente povera di fibre e di liquidi.

La costipazione può causare fastidi addominali, può anche causare al bambino la sensazione di aria, eccesso di salivazione, alito cattivo e vomito dopo i pasti.

Dover lavorare con difficoltà per i movimenti intestinali può causare problemi respiratori nei bambini SMA1; per alcuni bambini la costipazione può migliorare quando assumono più fibre e liquidi.

Dovrei preoccuparmi se mio figlio è sovrappeso?

L'obesità è una condizione di salute seria che porta l'aumento del bisogno di cure da parte del bambino. Può anche provocare danni alla propria immagine. Essere sovrappeso rende anche più difficili le attività fisiche, può dare anche problemi di respirazione e per gli spostamenti.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



Queste sono tutte buone ragioni perché i genitori aiutino i figli ad avere un peso normale. Quando un bambino con la SMA diventa obeso, possono aumentare i rischi di gravi problemi di salute:

- diabete e ipertensione;
- maggiori dolori fisici;
- perdita dell'abilità di camminare nella SMA3.

I bambini con la SMA più deboli hanno più facilmente problemi ad assimilare i grassi. L'obiettivo è tenere il totale dei grassi tra il 25-30% delle loro calorie totali dopo 1-2 anni d'età (alcuni bimbi che sono molto deboli possono aver bisogno di ancora meno grassi). Può essere necessario un supplemento chiamato carnitina che aiuta il corpo a elaborare i grassi.

Come riconoscere la candidosi?

Alcuni genitori riportano casi di candida. I sintomi includono:

- sopracciglia e capelli tinti di arancione;
- cattivo odore in mani e piedi;
- aumento della sudorazione, areofagia o costipazione.

Consultare il medico se avete sospetti di candidosi.

Cosa fare se si sospetta ipoglicemia?

Alcuni bambini SMA possono avere crisi d'ipoglicemia, se avete questo sospetto, chiedete al pediatra di controllare i livelli di glucosio nel sangue. Un dietologo può aiutare ad analizzare la dieta del bambino. Il dietista valuterà se il bambino riceve:

- meno del 30% di grassi;
- meno del 10-20% di proteine;
- più del 50-60% di carboidrati.

Se la dieta non è bilanciata il medico potrebbe suggerirvi di diminuire i carboidrati e aumentare i grassi e le proteine. Vorrà inoltre capire quanto tempo trascorre tra un pasto e l'altro del bambino. Se passano più di 6-8 ore tra i pasti, si può ipotizzare l'ipoglicemia.

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K0200805208000003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



COSA BISOGNA SAPERE SULLA NUTRIZIONE DURANTE UN PERIODO DI MALATTIA O UN OPERAZIONE DI MIO FIGLIO

Data la poca massa muscolare, i bambini SMA hanno difficoltà a riprendersi dopo una malattia. Alcune malattie dell'infanzia portano febbre e scarso appetito, il corpo così non riceve i nutrimenti di cui ha bisogno per funzionare bene. Quando questo accade, l'organismo inizia a distruggere i muscoli per svolgere le normali funzioni, questa è una delle ragioni per la quale i bambini SMA perdono così tanta forza durante una malattia e del perché impiegano così tanto tempo a riprendersi. La loro scarsa massa muscolare è chiamata a fare ancora di più per il loro corpo rubando tutta la loro forza e, se il corpo non riesce a ricevere abbastanza energia dai muscoli, il bambino può avere crisi di ipoglicemica.

Quando il bambino è in ospedale e riceve solo la glucosata, può sviluppare bassi livelli di zuccheri. Il dottore potrebbe consigliarvi la nutrizione parenterale, questa soluzione include zuccheri, amminoacidi e vitamine.

TROVARE L'EQUILIBRIO - PREVENIRE LA DENUTRIZIONE O IPERNUTRIZIONE

Che tipo di sfide nutrizionali porta il tipo di SMA di mio figlio?

In base al tipo di SMA del bambino può essere a rischio di malnutrizione o ipernutrizione.

- I bambini con tipo grave di SMA1 o SMA2 sono più predisposti alla denutrizione che causa il ritardo della crescita.
- I bambini con SMA2 o SMA3 meno gravi, sono più soggetti all'ipernutrizione che può portare al sovrappeso e anche all'obesità.

SMA1 GRAVI E DEBOLI SMA2 - PREVENIRE LA DENUTRIZIONE

Se avete un bambino con una SMA grave è importante essere sicuri che prenda abbastanza nutrimenti e abbastanza peso. I bambini che sono significativamente sottopeso o sottonutriti hanno maggiori rischi di problemi aggiuntivi alla SMA. Per

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org



esempio sono più soggetti a infezioni, hanno problemi a guarire e a riprendersi e sviluppano piaghe.

Nei bambini SMA1 può essere necessaria l'alimentazione artificiale data la loro debolezza muscolare e l'impossibilità a mangiare per via orale. Alcuni SMA2 hanno necessità di un'alimentazione artificiale notturna in aggiunta alla loro dieta regolare. Essere sicuri che stia assumendo i giusti nutrimenti da al bambino migliori possibilità di stabilizzarsi o di riacquistare funzioni e forza.

Anche se ci sono preoccupazioni riguardo la denutrizione nei casi gravi di SMA1 o SMA2, l'aumento dei grassi può causare problemi digestivi e altri problemi. Per questo una dieta ad alto contenuto di grassi non è raccomandata. E' importante tenere la somma totale dei grassi assunti tra il 25% e il 30% delle calorie. Qualche volta anche una dieta a più basso contenuto di grassi è necessaria.

SMA2 e SMA3- Prevenire la sovranutrizione

Per i bambini con SMA2 o SMA3 meno gravi è importante prevenire l'obesità e tutti i rischi che porta per la salute. I bambini con SMA2 meno gravi solitamente mangiano abbastanza così da mantenere il giusto peso, ma hanno anche bisogno di essere tenuti sotto controllo per assicurarsi che non diventino sovrappeso.

I bambini SMA3 sono più a rischio di prendere troppo peso. Le calorie necessarie a un bambino SMA3 dovrebbero essere la metà di quelle necessarie per un bambino sano. Per bambini con SMA2-3 è meglio prevedere un piccolo snack serale in aggiunta ai tre pasti giornalieri. Questo serve a evitare che restino troppe ore senza cibo.

Come posso aiutare mio figlio a mantenere una buona nutrizione?

Un dietista pediatrico esperto sarà utile per monitorare la crescita e l'alimentazione del bambino: vi aiuterà a valutare lo stato nutrizionale del bambino, sviluppare un piano e affrontare tutte le problematiche che si presenteranno.

(Traduzione di The Nutrition Basics Care, pubblicata da Families of SMA, marzo 2012. Liberamente tradotto dall'inglese da Anita Pallara – Con il contributo e l'approvazione del Dott. Giancarlo Ottonello)

Famiglie SMA O.n.l.u.s.

Sede operativa: Viale Ortles 22/4, 20139 Milano • Tel. 02.72095876 • Fax 02.58020442

Sede legale: Via Agostino Magliani, 82-84 – 00148 Roma

Codice Fiscale 97231920584 • c/c postale n. 65702011

c/c bancario n. 3417887 presso Unicredit Banca ABI 02008 CAB 03209

IBAN IT90K020080520800003417887

E-mail: segreteria@famigliesma.org • Internet: www.famigliesma.org