



Cuidado Diario

Pag. 3

Nutrición y Alimentación

Pag. 43

# Cuidados y Tratamiento

# 4

© Asociación Española de Síndrome de Rett  
( De esta edición)

D. Legal: V-4055-2010

Imprime: **sergraf**  
INTEGRAL · [www.sergrafintegral.es](http://www.sergrafintegral.es)

## Cuidado diario

Este capítulo describe alguno de los problemas comunes de las niñas con el Síndrome de Rett y cómo tratarlos. Es importante recordar que cada niña es diferente y que tu hija puede que no tenga nunca los problemas que se presentan aquí. El capítulo también explora cómo hacerle la vida más confortable y maximizar los recursos y seleccionar los productos más adecuados, para su cuidado.



*“El éxito es la suma de pequeños esfuerzos, repetidos un día tras otro”*

ROBERT J. COLLIER

### PROBLEMAS GASTROINTESTINALES

Las niñas con síndrome de Rett (SR) presentan problemas gastrointestinales con bastante frecuencia. Los hábitos intestinales suponen una de las consultas más comunes de los padres al médico de su hija. Dichos hábitos se expresan en términos de frecuencia, consistencia y tamaño. Las niñas generalmente realizan movimientos intestinales con una frecuencia que varía de tres veces al día a tres veces a la semana. El tiempo que la comida digerida requiere para pasar de la boca al ano es de aproximadamente 48 horas. Las heces deben ser blandas, pero con cierta consistencia. El peso medio es de 60-70 gramos diarios. A pesar de estos valores generales, los hábitos intestinales varían mucho de una niña a otra.

### ESTREÑIMIENTO

EL ESTREÑIMIENTO CRÓNICO es uno de los problemas gastrointestinales más frecuentes que experimentan las niñas con SR, al menos una vez en su vida en más del 58% de los casos. La mayoría hace heces grandes, duras y secas, con dificultad para pasar a lo largo del intestino, lo que ocurre cada tres o más días. El estreñimiento en las niñas con SR puede ser debido a un gran número de factores tales como la falta de actividad física, tono muscular bajo, la ingesta de determinados fármacos (antiepilépticos), ingesta inadecuada de líquidos, escoliosis, dolor y molestias asociados al proceso de evacuación.

El estreñimiento en el SR implica tanto excesivas dificultades en la evacuación como una retención anormal de las heces. El intestino grueso tiene diversas funciones, siendo la más obvia la de servir de continente de los residuos procedentes de la digestión de los alimentos antes de su evacuación. El movimiento de estos residuos a través del intestino grueso está controlado tanto por el sistema nervioso central (cerebro) como por el sistema nervioso entérico, los músculos de la pelvis y dos músculos intrínsecos del intestino grueso (los esfínteres interno y externo). Existen dos patrones de movilidad intestinal: movimientos en un pequeño tramo del intestino grueso (*va y viene*) y movimientos desde el inicio hasta el final del tracto intestinal (peristaltismo masivo). El reflejo de la defecación normalmente ocurre después de la ingesta de alimentos ya que la comida estimula las hormonas del tracto intestinal, las cuales estimulan el sistema nervioso entérico. No se han llevado a cabo estudios en profundidad relativos al funcionamiento del intestino grueso en niñas con SR.

El estreñimiento puede causar una gran sensación de incomodidad, dolor e incluso sangrado debido a la formación de pequeñas fisuras en la zona anal. Algunas niñas manifiestan su malestar con una mayor ansiedad, mordiéndose las manos o incluso con convulsiones. El estreñimiento en estas niñas puede aparecer a cualquier edad, o bien en los dos primeros años de vida o bien al inicio de la adolescencia. La parte positiva es que la situación puede mejorar e

## *Cuidado diario*

incluso normalizarse con el tratamiento adecuado. Algunas niñas pueden hacer heces pequeñas y duras con poca frecuencia; tienen que hacer un gran esfuerzo para expulsarlas, puede ser un proceso doloroso e incluso pueden sangrar debido a las fisuras anales. En caso de estreñimiento crónico puede experimentarse un dolor abdominal agudo, vómitos e impacción fecal. En los exámenes rectales, el médico puede detectar una gran cantidad de heces duras en una zona dilatada del recto. A medida que se cronifica la dilatación del recto y del intestino grueso debido a la constante impactación (retención) fecal, los movimientos intestinales serán cada vez más difíciles, a no ser que se inicie el tratamiento adecuado y éste se mantenga hasta que el intestino recupere su elasticidad normal.

### **CÓMO COMIENZA EL ESTREÑIMIENTO**

CUANDO LA COMIDA SALE DEL ESTÓMAGO, se mueve a través del intestino hasta que se transforma en heces. Primero pasa a través del intestino delgado, después por el colon hasta llegar al tramo final del intestino grueso (sigmoide) para ser eliminado por el organismo a través del recto. El intestino es un tubo elástico con fibras musculares que producen movimientos que permiten el desplazamiento de los alimentos a través de él. En el SR, en principio no parece que haya ninguna alteración de los componentes musculares y nerviosos del intestino grueso, recto y ano. Los reflejos que producen los movimientos intestinales son normales. No parece que haya problemas anatómicos como bloqueos o determinadas condiciones orgánicas (patologías intestinales). Este tipo de estreñimiento se denomina “funcional”.

No entendemos por qué, pero el caso, es que las niñas con SR tienden a presentar desplazamientos lentos de las heces a través de sus intestinos así como movimientos intestinales poco frecuentes. Esto conlleva a que se formen grandes acúmulos de heces en el colon sigmoide y en el recto. Normalmente la acumulación de heces en el recto provoca la necesidad de evacuar lo que permite el vaciado del recto. Sin embargo, cuando el recto está agrandado por la presencia de una gran cantidad de heces durante mucho tiempo, se pierde dicha sensación. Cuando esta situación se prolonga en el tiempo, a la niña con SR le resultará cada vez más complicado reconocer cuando ella tiene necesidad de evacuar. Esto es debido a la pérdida del tono muscular. Consecuentemente, el intestino se vuelve “perezoso”. Esto hace que para la niña sea aún más difícil eliminar las heces.

El intestino grueso y el colon sigmoide pueden absorber el agua de las heces, de manera que cuanto más tiempo permanezcan éstas en el interior del intestino, más secas se vuelven. La consecuencia es que la evacuación será menos frecuente y difícil, haciéndose más desagradable y dolorosa. Las niñas asociarán el proceso de evacuación con el dolor y comenzarán a retener las heces. El “círculo vicioso” ha comenzado.

Si no se trata el estreñimiento puede llegar a producirse un bloqueo del intestino (impacción fecal). Esto sería un problema grave, que requiere tratarse con enemas o incluso hay situaciones en las que habría que recurrir a la eliminación manual de las heces bajo sedación o anestesia.

### **DIETA**

LA DIETA CONDICIONA DE FORMA MUY IMPORTANTE LOS HÁBITOS INTESTINALES. La fibra alimenticia hace que las heces sean más blandas y que puedan ser más fácilmente eliminadas. Son alimentos ricos en fibra, los panecillos de salvado, los cereales de avena, la fruta cruda y las palomitas de maíz.

Las niñas entre 7 y 18 años deben consumir de tres a cinco raciones de verduras y de dos a cuatro raciones de fruta al día. Una ración equivale a una taza de fruta o verdura cruda o a media taza de fruta o verdura cocida. En la farmacia se pueden encontrar preparados de fibra.

## *Cuidado diario*

Estos productos se pueden utilizar con seguridad ya que no se absorben en el tracto intestinal. Una cucharadita de té colmada de fibra al día suele ser suficiente, aunque no hay problemas por utilizar tres o cuatro veces esa cantidad. El problema es que a muchas niñas no les gusta ni el sabor ni la textura de estos productos a lo que hay que añadir la dificultad que muchas de ellas tienen para masticar y tragar.

### *Fibra*

La fibra es un laxante eficaz que además puede utilizarse durante bastante tiempo. Absorbe agua evitando que las heces se sequen y endurezcan, incluso si permanecen en el colon durante un largo periodo de tiempo. Hay varias formas de conseguirlo. En primer lugar, animando a la niña a comer fruta y verdura todos los días. En segundo lugar, se puede emplear harina sin refinar en todos los productos horneados. El pan integral o multicereales es mucho mejor que el pan blanco, y las magdalenas de trigo o salvado son mucho mejores que las hechas con harina refinada. Hay que recordar que la fibra será efectiva sólo si se acompaña con la ingesta adecuada de líquidos. A medida que se incrementa la ingesta de fibra en la dieta hay que aumentar la cantidad de líquidos de forma proporcional.

Algunos cereales u otras fuentes de fibra pueden ser difíciles de masticar y tragar para las niñas con SR. Para hacerlo más fácil, se le puede dar la fibra junto con otros alimentos o cocinarla sin que pierda efectividad. La cantidad diaria recomendada de fibra se puede dividir en varias porciones y darla mezclada con leche, zumos, frutas u otros alimentos.

### *Suplementos de fibra*

Los suplementos de fibra suelen recomendarse a adultos ya que en las niñas suelen ser poco efectivos ya que no les gustan. Hay cantidad de productos comerciales que son derivados de fibra o agentes similares. Se incluyen la Metilcelulosa (Muciplasma) o las semillas de Psyllium Plantago (*Metamucil, Plantaben*). La mayoría de estos productos se presentan en forma de polvo por lo que pueden mezclarse con cualquier líquido. En general, las niñas de entre 2 y 6 años necesitan entre un cuarto y un tercio de la cantidad diaria recomendada a un adulto; de 6 a 12 años entre un tercio y la mitad. A partir de 12 años tomarán la misma cantidad que la indicada a un adulto. Es importante introducir la fibra de forma gradual ya que al principio produce hinchazón, flatulencia y malestar. Estos síntomas desaparecen con el tiempo. Se debe tener cuidado si se está utilizando algún sistema de alimentación mediante gastrostomía, ya que la fibra puede obturar el tubo. El zumo de ciruelas es una fuente de fibra con un efecto laxante excelente y que puede utilizarse a diario.

### *Alimentos ricos en fibra*

- El pan integral y los cereales. Utilizar harina de avena, cereales con semillas, salvado y nueces. Las necesidades de fibra diaria quedarán cubiertas con cantidades de 15-30 gramos, en niñas de 2 a 6 años, de 30-60 gramos en niñas entre 6 y 12 años y de 60-90 gramos en niñas mayores de 12 años.
- Frutas y verduras crudas mejor que cocinadas. Eliminar la piel. Utilizar frutos secos, ciruelas, peras, melocotones y albaricoques.
- Guisantes secos, judías, semillas, nueces y palomitas de maíz. Tener especial cuidado con estos alimentos si la niña tiene problemas para tragar.
- Utilizar salvado sin procesar mezclado con comidas o bebidas durante todo el día. Ir incrementando la cantidad dada poco a poco.

### *Líquidos*

La ingesta de la cantidad de agua adecuada es un factor muy importante. El intestino grueso, es muy eficaz en conservar el agua del cuerpo absorbiéndola de las heces. Si el organismo no

## *Cuidado diario*

tiene suficiente agua, las heces se harán cada vez más duras y más difíciles de eliminar. Si se suministra fibra sin la adecuada cantidad de agua u otros líquidos, la masa de las heces aumentará pero sin lubricación lo que implica un “doloroso viaje” a través del intestino. Algunos líquidos como la leche, pueden provocar estreñimiento si se consumen en exceso. Sin embargo, limitar la ingesta de leche puede interferir negativamente en el desarrollo de los huesos, lo que es especialmente importante en el caso de las niñas con SR las cuales presentan un alto riesgo de sufrir osteopenia (pérdida de masa ósea) y fracturas.

Cualquier líquido puede servir: leche, zumo, bebidas azucaradas (refrescos), sopas o simplemente agua. La fruta fresca, las verduras y algunos alimentos cocinados contienen una gran cantidad de agua. Se recomienda un mínimo de dos vasos de líquido al día para niñas de menos de 2 años de edad, tres o cuatro vasos para niñas de entre 2 y 5 años, cuatro o seis vasos para niñas de entre 5 y 10 años y de seis a ocho vasos para niñas mayores de 10 años.

### *Frecuencia de eliminación*

Lo que la niña elimine, dependerá de lo que coma y en qué cantidad. Ella tiene que ser capaz de evacuar sin dolor ni estrés. Mucha gente piensa que una vez por semana es normal para la niña; pero es que una vez por semana ¡no es normal para nadie!. Si a pesar de darle las cantidades convenientes de fibra y líquidos la niña no evacua con una frecuencia adecuada habrá que consultárselo a su médico. La niña no debe pasar más de tres días si realizar una deposición.

### *Prevenir el estreñimiento*

La mejor manera de prevenir el estreñimiento es evitar entrar en el “círculo vicioso” que antes comentábamos. El estreñimiento crónico puede ser fuente de un serio malestar e irritabilidad, así que es muy importante tratarlo de forma contundente. En cada deposición ella debe ser capaz de vaciar por completo su intestino y recto y hacerlo de forma regular para así recuperar el tamaño y el tono normal del intestino. Para evitar el estreñimiento, también hay que realizar ejercicio diariamente, las terapias físicas y ocupacionales también pueden ayudar. Se podría establecer una serie de normas tales como:

- Incrementar la ingesta de líquidos.
- Repartir la cantidad de fibra en varias tomas a lo largo de todo el día.
- Proporcionar frutas y verduras con efecto laxante: peras, ciruelas, albaricoques, zumos concentrados.
- Evitar los alimentos astringentes: zumo de manzana, arroz blanco o zanahorias cocidas.
- Dar salvado sin procesar con la cantidad adecuada de líquidos.
- Para aquellas niñas que sean capaces de sentarse en el water, sería conveniente sentarlas una vez al día y a la misma hora, especialmente después de la comida principal del día.
- “Movicol®” (polvo de Polietilenglicol-PEG), es un laxante que se utiliza para tratar el estreñimiento, de probada eficacia. Es un polvo incoloro, inodoro e insaboro que puede mezclarse con agua o zumos. Se administrará bajo prescripción médica.

### *Tratamiento del estreñimiento*

Debe iniciarse tan pronto como aparezcan los primeros síntomas y debe mantenerse hasta obtener un efecto prolongado. Las niñas con SR tienden a retener las heces en el recto, lo cual puede estar relacionado con alguna disfunción neurológica de alguna manera que nosotros aún no conocemos. Los suplementos de fibra en la dieta a veces no son suficientes para garantizar una movilidad rectal adecuada. Los padres deben asegurarse bien antes de utilizar cualquier producto de herboristería para tratar el estreñimiento. Algunos de estos productos contienen adi-

## Cuidado diario

tivos que pueden provocar efectos secundarios indeseados. Tanto el *Movicol* (*Polvo de Poliethylenglicol-PEG*, como la leche de magnesia (óxido de magnesio-MgO), son dos tratamientos eficaces.

La estrategia a seguir con estos medicamentos dependerá del estado clínico de la niña. Las soluciones de PEG son laxantes potentes, seguros de utilizar ya que no se absorben si bien son efectivas sólo si se ingieren con la cantidad adecuada de líquido (agua, zumos o leche). Como consecuencia, es necesario que la niña beba grandes cantidades de líquido lo que no puede resultar fácil debido a las dificultades de la niña para tragar. Además, los padres deben conseguir una prescripción médica para poder adquirirlas. La leche de magnesia es también un estimulante potente que no requiere que se suministren cantidades tan grandes de líquidos como en el caso anterior. Ahora bien, si se va a usar durante un periodo largo de tiempo, el médico tendrá que monitorizar los niveles séricos de Magnesio (Mg) de la niña. En determinados casos pueden utilizarse ambos laxantes simultáneamente. Existen otros laxantes comerciales como la Lactulosa (*Duphalax*®), pero que son menos efectivos. De manera ocasional pueden utilizarse supositorios de Bisacodilo (*Dulco Laxo*®) o de forma más regular en aquellas niñas que presenten un cuadro de profunda disfunción rectal (poco o nulo movimiento).

El aceite mineral (parafina Hemuliquen, Hodernal), también puede ayudar a conseguir una cierta regularidad, lo cual puede llevar semana o meses. Consultar al médico la dosis inicial. Una cantidad no suficiente puede no ser efectiva, mientras que un exceso de aceite puede provocar importantes fugas en su ropa interior o del pañal. Una vez alcanzada la regularidad deseada se irá disminuyendo la cantidad de aceite administrada. No se recomienda utilizar frecuentemente o de forma crónica ya que tiene un importante efecto irritante en el colon.

El aceite mineral es seguro de utilizar, si la niña no tiende a hacer aspirados con la comida de manera que ésta pase accidentalmente a los pulmones. El aceite es muy difícil de eliminar de los pulmones pudiendo causar problemas muy graves. Sin embargo su uso durante un periodo de tiempo prolongado no causará problemas nutricionales ni creará dependencia.

Los enemas son una buena alternativa como método de limpieza en casos puntuales, pero no pueden utilizarse de forma rutinaria. Un uso constante puede interferir con el control del músculo rectal haciendo que la niña dependa de los enemas para poder evacuar. Si hay que recurrir a los enemas más de dos veces al mes, entonces hay que plantearse hacer cambios en la dieta o en la dosis de aceite mineral.

*A veces Angie es capaz de pasarse más de dos días sin evacuar, lo que obviamente le produce malestar. Nosotros tenemos colgado en la pared del cuarto de baño un "plan de actuación". Cuando sospechamos que ella necesita un enema, primero le preguntamos si lo quiere. Ella contestará que sí (manteniendo sus ojos cerrados) el 80% de las veces. Cuando ella no cierra los ojos, esperamos unas horas o hasta el día siguiente antes de preguntarle de nuevo. Para entonces, ella ya habrá ido al baño.*

*Nosotros utilizamos una mezcla de frutas laxantes. Es una pasta tipo gelatina hecha de dátiles, uvas, pasas, kiwi, plátanos, moras, ciruelas y zumo de ciruelas, que puedes poner con harina de avena, untar en una tostada o de la manera que ella se la coma.*

### Masajes

Ciertas técnicas de masaje, realizadas con una cierta rutina, pueden ser bastante útiles. Se utilizan como complemento de un determinado tratamiento pero nunca lo sustituye. Consultar antes con el médico si es conveniente realizar el masaje.

Las siguientes técnicas están recomendadas como masajes rutinarios efectivos para prevenir el estreñimiento en el manual "Masaje pediátrico para niños con necesidades especiales":

## Cuidado diario

- **Rueda de agua:** Poner una mano en mitad de su abdomen, debajo de las costillas. Desplaza tu mano hacia la ingle. Después, repite con la otra mano haciendo movimientos de remo. Continuar alternando las manos asegurándote que siempre una de las manos está en contacto con el estómago.
- **Sol-luna.** En este ejercicio ambas manos se mueven en el sentido de las agujas de un reloj. Esto es importante ya que éste es también el sentido de los movimientos a través del intestino. Imagínate un reloj sobre el estómago. Cuando tu mano izquierda esté en las seis en punto, tu mano derecha (la luna) se moverá en un semicírculo desde tu izquierda (las 9 en punto) a tu derecha (las 5 en punto). Pasa tu mano derecha sobre la izquierda para regresar a la posición de las 9 en punto. Repetir de forma continuada.

Para aliviar el estreñimiento, se pueden realizar los dos ejercicios conjuntamente según la siguiente secuencia: “rueda de agua” 6 veces. Juntar las rodillas y llevarlas hacia el ombligo y sujetar (no más de cinco segundos pues puede dificultar la respiración de la niña). “Sol-luna” 6 veces. De nuevo, juntar las rodillas y llevarlas hacia el ombligo y sujetar. Soltar suavemente las piernas. Repetir tres veces.

*Yo había intentado otras muchas cosas antes sin demasiado éxito hasta que utilicé esta receta. Desde entonces mi hija ha sido capaz de evacuar todos los días sin ayuda de nada más. 3 tazas de semillas de lino dorado, dos tazas de semillas de girasol, 1 taza de almendras. Molerlo y mezclar. Guardar en un recipiente cerrado al vacío y conservarlo en la nevera (se puede guardar hasta dos semanas). Dar una cuchara sopera al día con harina de avena o batido de frutas.*

### Procedimientos de evacuación intestinal

Si a pesar de las medidas adoptadas, la niña continúa haciendo deposiciones duras con esfuerzo y con una frecuencia inferior a una vez cada tres días, será necesario adoptar medidas más drásticas. El primer paso consiste en asegurarse de que el recto, el colon sigmoide y la porción distal (final) del intestino grueso se quedan completamente limpios. Los laxantes vía oral no son muy efectivos en los casos en los que hay una gran cantidad de heces retenidas en la parte distal del intestino. La mejor opción en estos casos es utilizar un enema. Las fórmulas pediátricas se pueden utilizar con niñas de hasta 6 años. A partir de esta edad tendremos que utilizar fórmulas dirigidas a adultos. Se debe conseguir una limpieza completa aplicando un enema por las noches durante dos o tres días consecutivos. Los enemas no son caros, se pueden conseguir con facilidad y además las instrucciones de aplicación no son complicadas de seguir.

Una vez el colon está limpio, los siguientes pasos a dar deberán ser mucho más eficaces. El siguiente paso es reblandecer las heces incrementando la ingesta de fibra en la dieta tal y como se ha explicado anteriormente. Esta medida permitirá que las heces sean blandas y más fáciles de eliminar durante un periodo de tiempo más prolongado.

A continuación, es importante lubricar el contenido del intestino con el fin de que sea más fácil para éste realizar los correspondientes movimientos. En este sentido, el aceite mineral es el producto que mejor resultado da. Existen preparados de aceite mineral (parafina), fáciles de conseguir en cualquier parte. La dosis dependerá del peso de la niña y se irá ajustando según las necesidades. Una dosis de una o dos cucharadas de té al día en niñas menores de 6 años, una cucharada sopera al día para niñas de entre 6 y 12 años y una o dos cucharadas soperas para niñas mayores suelen ser suficientes. No obstante, estos valores son sólo orientativos y deberán incrementarse o reducirse en función de los resultados obtenidos.

### Estreñimiento y diarrea

Es posible que la niña alterne episodios de estreñimiento con otros de diarrea. Esto ocurre cuando las heces formadas más recientemente pasan por encima de las más duras y son elimina-



## *Cuidado diario*

das. Cuanto más aguanta la niña las ganas de evacuar, mayor será la cantidad de heces retenidas en el recto. La materia fecal de la parte alta del colon se va filtrando a través de la obstrucción y tiene como resultado la fuga de esas heces cada vez que se relaja el esfínter anal externo.

### *Impactación fecal*

Este hecho tiene lugar cuando las heces son ya tan duras y secas que no pueden pasar a través del recto, ni siquiera adoptando medidas especiales. En este caso habrá que recurrir a métodos tales como la eliminación manual de las heces, enemas especiales, irrigación con un tubo vía rectal, o administrar un preparado especial de limpieza a través de un tubo introducido en la nariz. En casos muy severos incluso será necesaria la cirugía.

La paciencia y la perseverancia en estos casos son muy importantes. Lleva mucho tiempo llegar a una situación de estreñimiento crónico, por lo que también será necesario mucho tiempo para conseguir unos resultados satisfactorios con el tratamiento de elección. No obstante, se obtendrán mejoras evidentes a las dos o tres semanas de haberlo iniciado. De todos modos, es muy fácil volver a entrar en el "círculo vicioso" si no se es constante con el tratamiento. Si la frecuencia de evacuación comienza a ser menor (más de tres o cuatro días sin ir al baño) a pesar de llevar una dieta adecuada, ingerir la cantidad suficiente de líquidos, realizar ejercicio y tomar suplementos de fibra, habrá que recurrir a medidas especiales mientras mantenemos las medidas citadas. El estreñimiento es un problema complicado en las niñas con SR y puede requerir el uso continuado de medicación.

El objetivo principal del tratamiento es conseguir que el intestino recupere su tamaño y su tono normal mediante el vaciado regular de su contenido. De este modo, la niña aprenderá que evacuar no tiene por qué ser un proceso desagradable o doloroso. El darse cuenta de esto, la animará a no retener las heces consiguiendo que sus defecaciones sean regulares y sin molestias. Estas medidas pueden ser eficaces para tratar a la mayoría de las niñas que tienen problemas de estreñimiento. Sin embargo, es necesario consultar previamente con el pediatra para adaptar el tratamiento a las necesidades concretas de cada niña. El estreñimiento puede llevar a un estado de debilitamiento y estrés pero puede solucionarse.

### *Flatulencia*

Los dolores asociados a la presencia de gases en el intestino pueden llegar a ser tremendamente desagradables. Para evitarlo, habrá que conseguir que la niña realice sus deposiciones con regularidad y evitar en la dieta aquellas comidas que produzcan flatulencia. Si la niña no es capaz de eliminar los gases, sería útil sentarla en el water hasta que se relaje y libere algunos gases. Preparados comerciales como la leche de magnesia dados diariamente también pueden ayudar en este sentido. "Aero Red" Antiácido contiene Simeticona que es un principio activo muy eficaz en estos casos. La Simeticona es un agente antiespumante que actúa dispersando y previniendo la formación de burbujas de gases rodeadas de mucosidades, reduciendo así la tensión superficial de las burbujas y facilitando el eructo.

Algunos laxantes (lactulosa) actúan incrementando la cantidad de gases y líquido en el colon, lo que puede agravar la distensión abdominal especialmente en los casos en los que el estreñimiento aún no está controlado. Debería evitarse el uso de estos productos principalmente si existe una historia previa de ingestión de aire o de distensión abdominal. Hay que reducir la ingesta de bebidas carbónicas (refrescos) y ciertos alimentos como las judías, el brócoli o el maíz los cuales favorecen la formación de gases en el intestino grueso.

Algunos antiácidos (Aero Red Antiácido) también contienen Simeticona, si bien no tienen efecto sobre el gas intestinal. La dosis variará en función de la medicación utilizada y de la edad de la paciente. Preparados de enzimas digestivos, tales como los suplementos de lactasa, ayudan a digerir los hidratos de carbono. Las pastillas de carbón activo también pueden

## Cuidado diario

contribuir a la eliminación de gases. El resultado es especialmente bueno si se toma la pastilla antes de la comida. La dosis habitual en estos casos es la de dos a cuatro pastillas una hora antes de comer. Existe un nuevo agente digestivo (“Beano”) que ayuda a prevenir la formación de gases antes de que comiencen. Contiene una enzima (Alphagalactosidasa) alimenticia natural, que funciona en el sistema digestivo para degradar los azúcares complejos de los alimentos que causan gases (judías y muchas verduras) haciéndolos más digeribles. Se presenta en forma de gotas o comprimidos. Tomar de tres a diez gotas de *Beano* justo antes de comer para evitar la formación de gases. No tiene efecto sobre los gases debidos a la lactosa o a la fibra.

*Yo le daba Aero-Red a Sarah. Creo que a veces tiene ardor de estómago y traga aire para tratar de eructar, ya que esto minimiza las molestias. El Aero Red la alivia en cuestión de minutos. Lleva las pastillas masticables en su bolso por si necesitamos dárselas cuando salimos.*

*Nos hemos dado cuenta de que la Simeticona (pastilla) le viene mejor que en gotas. Parece que la alivia casi instantáneamente. Se la damos a través de su tubo-G. Además, se nos informó de que no podíamos dar demasiadas gotas de Simeticona.*

*Utilizamos Simeticona diariamente como prevención de los dolores de barriga. Nuestro pediatra nos dijo que la simeticona era uno de los medicamentos que podíamos utilizar con más seguridad. Utilizamos las pastillas ya que se la escondemos en la comida. Los dolores de barriga de Kimberly casi han desaparecido desde que comenzamos con este tratamiento diario.*

*La enfermera nos comentó algo sobre “migrañas estomacales” de lo cual yo jamás había oído hablar. Ella decía que eran como espasmos del estómago que se sienten igual que un dolor de cabeza. Se controlan con anticonvulsivos, por lo que hemos comenzado a darle Tegretol (Carbamazepina) a Meredith.*

*Kelsey comenzó tomando Probióticos (yogures, bifidus) durante varios meses para tratar sus episodios de flatulencia y otros múltiples problemas gastrointestinales que le resultaban dolorosos. Hemos obtenido grandes resultados. Puedes comprarlo en las tiendas de comida. Los gases siguen siendo un problema, pero ya no ha habido episodios dolorosos con gritos.*

*He encontrado un producto en forma de gotas llamado Simeticona, que ayuda a liberar los gases provocados por la ingesta excesiva de aire durante las comidas. No los elimina por completo pero sí que la ayuda a sentirse mucho más a gusto. Ella realmente se pone muy nerviosa cuando tiene gases, entonces le doy unas gotas. Se normaliza en unos minutos.*

### REFLUJO GASTROESOFÁGICO (RGE)

DESPUÉS DE UNA COMIDA, EL ÁCIDO DEL ESTÓMAGO asciende hasta el esófago. El RGE se produce cuando la musculatura de la parte inferior del esófago, la cual normalmente previene que la comida y los ácidos del estómago retrocedan a la parte superior del mismo, no funciona correctamente. El RGE puede provocar vómitos, inflamación del esófago (esofagitis) y/o aspiración de comida o líquidos en los pulmones.

El RGE es una alteración bastante habitual en la mayoría de las personas y no suele comprometer la salud del individuo. Hay que sospechar que la niña padece RGE cuando se observe pérdida de peso, irritabilidad después de las comidas, vómitos o congestión crónica de las vías respiratorias. La acidez es un síntoma específico del RGE y permite la instauración de un tratamiento sintomático sin que sea necesario realizar más pruebas diagnósticas. Sin embargo, la acidez no “se puede ver” por lo que a veces es difícil detectarla en las niñas con SR. Otros síntomas tempranos son los ataques de tos, frecuentemente más intensos después de comer, y un aumento de la deglución. El contenido del estómago puede ascender incluso a la garganta y la nariz (regurgitación nasofaríngea) produciendo tos, asfixia y dificultad para respirar. Las

## Cuidado diario

regurgitaciones pueden tener lugar sólo durante la noche y manifestarse simplemente como tos nocturna o ronquido. Debes estar pendiente de signos evidentes tales como la presencia de saliva o sangre en la almohada. La niña puede sufrir episodios recurrentes de infecciones pulmonares que son debidos a la regurgitación con aspiración.

El RGE puede ser muy doloroso. Algunos adultos que tienen este problema a veces lo confunden con un ataque cardíaco. La consecuencia más grave del reflujo es la entrada de comida en los pulmones lo que puede desencadenar una neumonía por aspiración o un absceso pulmonar. Además de provocar estrés y malestar, el reflujo ácido puede ser la causa de sibilancias (es el sonido que hace el aire al pasar por las vías respiratorias congestionadas; se trata de un sonido agudo y silbante), parada respiratoria, pobre ganancia de peso, esofagitis, estrechamiento esofágico o cambios en el tejido esofágico que puede predisponer a la niña a padecer un cáncer en una etapa posterior de su vida.

*Heather comenzó teniendo episodios esporádicos de fuertes eructos, "arcadas secas" y náuseas sin motivo aparente. Su apetito disminuyó hasta el extremo de rechazar la comida y la bebida.*

*Lauren se pasaba horas llorando, dormía muy poco, vomitaba sangre y comida fermentada en su esófago que había refluido hasta allí quedándose pegada. Mi pediatra solía decir "esto es interesante" y "ella está irritable neurológicamente". Al final la vio otro pediatra, "ató cabos" y comenzó a administrarle Reglan que es un antiácido. Mejoró su sueño y los llantos casi desaparecieron totalmente.*

### Diagnóstico del RGE

El RGE se diagnostica mediante una serie de pruebas específicas. Un contraste con bario no es suficiente. El médico indicará la realización de series del tracto gastrointestinal superior. A la niña se le da una bebida de bario y mediante RX se rastrea el camino de ingestión. Si este estudio da un resultado negativo para RGE, pero la sospecha sigue siendo alta, el médico solicitará la realización de una prueba de pH durante la noche, la cual es la prueba definitiva para el diagnóstico del RGE. También puede decidir hacerle una endoscopia para inspeccionar el interior del esófago. Se tomarán biopsias para confirmar la presencia de inflamación. En caso de encontrar signos inflamatorios el médico pedirá realizarle una exploración del vaciado gástrico para determinar si el retardo en el llenado del estómago agrava el reflujo de ácido. La manometría es un test que evalúa el mal funcionamiento de la musculatura al final del esófago, sin embargo no es una prueba fácil de realizar en niñas con SR.

### Tratamiento del RGE

Los síntomas del RGE pueden provocarse o agravarse al acostarse, al agacharse después de comer, llevando ropas ajustadas, realizando esfuerzos durante la evacuación, comiendo alimentos inadecuados y a deshoras o durante la realización de ejercicios, por ejemplo de rehabilitación, poco tiempo después de haber comido. También con algunos medicamentos se puede agudizar el RGE.

El tratamiento inicial implica una dieta anti reflujo en la que se restrinja las especias, las comidas ácidas y grasas así como el café, té, coca cola, alcohol, menta y chocolate. La cantidad de comida por ración también debe limitarse. Debemos vigilar que su peso se mantenga en el intervalo de normalidad. Dormir incorporada y conseguir descansar bien es sumamente importante. Es mucho más práctico colocar bloques de madera bajo las patas de la cama o una cuña debajo del colchón que utilizar varias almohadas apiladas, lo cual puede incluso agravar los síntomas en algunas personas. Masticar chicles y tomar golosinas también puede ser perjudicial porque se libera una gran cantidad de saliva que puede irritar el esófago. Los batidos tienen que tener una consistencia muy fina para lo cual se utilizarán batidoras comerciales con el fin de reducir los problemas al tragar y la asfixia.

## Cuidado diario

*A Heather no le agradan las comidas picantes. Le encanta la comida italiana. Tras las comidas la mantenemos sentada en su silla de ruedas durante al menos 20 minutos. Si por algún motivo tiene que dejar la silla de ruedas intentamos mantenerla con la cabeza elevada. Ella duerme en una cama eléctrica de hospital en la que es más fácil conseguir la posición adecuada.*

Los medicamentos antiácidos tales como “Aero-Red” o “Maalox”(Hidróxido de aluminio y magnesio) pueden ser efectivos. No comenzar a utilizar esta medicación sin la supervisión del médico responsable ya que los antiácidos pueden interferir en la absorción de muchos otros medicamentos e incluso estar totalmente contraindicados si se toman simultáneamente con otras medicinas. Si los síntomas persisten, entonces se comenzará a medicar a la niña. El objetivo es aumentar la presión del esfínter esofágico y reducir la producción gástrica de ácidos. En algunos casos, puede que lo que sea necesario sea disminuir la presión del píloro, principalmente si el llenado del estómago es lento. Entre los fármacos antiácidos se encuentran: la Ranitidina o la Famotidina. Otros como el Lansoprazol o el Omeprazol, se utilizarán sólo en caso de que los síntomas sean severos.

La Cisaprida, es un fármaco que no está disponible en los EEUU y que actúa aumentando la motilidad gástrica y esofágica. No debe utilizarse en niñas con SR ya que puede provocar alteraciones del ritmo cardiaco (la Cisaprida prolongaba el intervalo QT en el ECG, debido a que la droga es un bloqueante potente de los canales de potasio), lo cual es de por sí bastante frecuente en el SR.

### Cómo minimizar el RGE

*Los siguientes alimentos fortalecen la musculatura del esófago inferior y ayudan a prevenir el reflujo de ácido:*

- Comidas con bajo contenido en grasas y ricas en proteínas.
- Hidratos de carbono con bajo contenido graso (pan, cereales, pasta, galletas saladas).
- Calcio, en yogures y leche desnatados.

SELECCIÓN DE ALIMENTOS PARA EL RGE		
Grupo	Recomendado	Prohibido
Productos lácteos	Leche y yogures desnatados con un contenido máximo de un 1-2%.	Leche entera, batidos de chocolate.
Verduras	Todas	Frituras o verduras gratinadas, tomates.
Frutas	Manzanas, melón, plátano, melocotones, peras, bayas.	Cítricos como la naranja, uvas, piña.
Panes, bollería y cereales	Cualquiera con bajo contenido en grasa.	Cualquiera preparado con leche entera o con alto contenido en grasa.
Carne y sustitutos	Pollo, pescado, pavo.	Bacon, piel del pollo, carne grasa, embutido, salchichas.
Aceites, mantecas	Ninguno (o en muy pequeñas cantidades).	Cualquiera tanto de origen vegetal como animal.
Postres y dulces	Cualquiera sin grasa o con un contenido máximo de 3g de grasa por ración.	Chocolate, postres hechos con aceite o manteca.
Bebidas	Descafeinadas, té no mentolado, zumos (excepto de cítricos), agua.	Alcohol, café, bebidas carbonatadas o ácidas.
Sopas	Cualquiera sin o con bajo contenido en grasa.	Aquellas que en su elaboración utilicen pollo entero, ternera, leche o nata.

## Cuidado diario

Los siguientes alimentos debilitan la musculatura del esófago inferior y agrava el reflujo de ácido. Evitar dárselos a la niña con SR:

- Comidas fritas o grasas.
- Hierbabuena y menta.
- Leche entera.
- Chocolate.
- Alimentos y/o sopas con nata.
- Aceites.

Los alimentos que se citan a continuación irritan e inflaman el esófago inferior. Es necesario darlos en cantidades limitadas o incluso evitarlos:

- Cítricos y zumos.
- Uvas.
- Bebidas con cafeína.
- Piña.
- Tomate.

### Cirugía en el RGE

En la mayoría de los casos el objetivo es aliviar los síntomas mediante terapia farmacológica, al menos hasta que se presenten complicaciones. Además de la esofagitis, otras complicaciones que pueden presentarse son úlceras y/o estenosis esofágica, neumonía por aspiración y otras enfermedades crónicas pulmonares, hemorragias digestivas y fallo de medro. En caso de que los síntomas se conviertan en crónicos o se desarrolle alguna de las complicaciones mencionadas habrá que recurrir a la cirugía. El procedimiento a realizar se denomina funduplicatura (tratamiento laparoscópico del reflujo gastroesofágico: funduplicatura de Nissen), y se lleva a cabo mediante laparoscopia. En caso de cirugía abierta, la abertura desde el esófago hasta el estómago se hará lo más pequeña posible para prevenir el reflujo. La funduplicatura no afecta a la alimentación vía oral.

*Lauren tenía un reflujo tan severo que desarrolló cambios celulares permanentes en determinadas zonas del esófago (esófago de Barrett). La funduplicatura le ayudó a mejorar bastante, aunque el daño ya estaba hecho. Desde los cinco años de edad le damos antiácidos y Reglan, pero durante los últimos años no era suficiente.*

### INFECCIÓN POR HELICOBACTER PYLORI (HP)

HP ES UN TIPO DE BACTERIA que, los investigadores piensan que es la principal responsable de la mayoría de las úlceras gástricas. Debilita la mucosa protectora del estómago y el duodeno permitiendo que el ácido la atraviese y la debilite produciendo una herida o úlcera.

El síntoma más frecuente es el malestar o dolor abdominal. Cuando aparece, generalmente dura varios días o incluso semanas. Otros síntomas con la pérdida de peso, falta de apetito, hinchazón, eructos, vómitos y/o náuseas. Se alivia al comer y utilizando medicamentos antiácidos. Algunas personas pueden tener síntomas muy leves o estar completamente asintomáticas. Si tu hija tiene dolores y además hace deposiciones negruzcas o sanguinolentas o vomita sangre, podría indicar que existe una perforación (cuando la úlcera atraviesa el estómago o la pared duodenal, o cuando el ácido o la úlcera rompen una vena). También podría orientar hacia una obstrucción (cuando la úlcera bloquea el paso de la comida hacia el estómago). Para comprobar si los síntomas son debidos a una úlcera, el médico debe solicitar una serie radiográfica del tracto digestivo superior o una endoscopia. La infección por HP se trata con antibióticos específicos.

## *Cuidado diario*

### EXPLORACIONES DIGESTIVAS

**CT Scan:** Es prácticamente la misma técnica que la del TAC (tomografía axial computerizada). Se trata de una prueba de imagen en la que un haz de RX estrecho rota alrededor del cuerpo mientras que un ordenador recoge y analiza la información obtenida para construir una imagen por secciones que se pueden almacenar para posteriormente verse en un monitor o imprimirse. Permite obtener imágenes tridimensionales del órgano en cuestión.

**Endoscopia:** Utiliza un endoscopio que es un tubo muy fino que lleva acoplada al final del mismo una cámara. Se seda al paciente y el médico introduce el endoscopio por la boca haciéndolo bajar por la garganta y el estómago hasta llegar al duodeno. El médico puede obtener imágenes con el endoscopio o bien tomar una pequeña muestra de tejido para posteriormente realizar una biopsia.

**Prueba de pH:** Se inserta una sonda con un medidor (electrodo) de pH en la garganta, y se lleva hasta el esfínter esofágico. El reflujo ácido se va midiendo mientras la niña realiza sus actividades habituales.

**Prueba de la toma de bario:** También llamada “estudio videofluoroscópico de la deglución”, es una prueba en la que se mide la capacidad de tragar los alimentos. Consiste en suministrar a la niña una papilla de bario mientras se hace un seguimiento por RX del desplazamiento de la comida desde la boca hasta el estómago. El bario es una sustancia que reviste o cubre las zonas implicadas en la deglución (la lengua, la boca, la garganta y el esófago) de forma que resulten claramente visibles en las radiografías. El proceso se graba en vídeo de manera que se puede analizar posteriormente para detectar problemas al tragar y valorar si, mientras la niña traga, la vía aérea está protegida.

**Ultrasonidos:** También llamado monograma. Mediante una máquina se envían ondas sonoras de alta frecuencia que hacen eco en las estructuras corporales. Un computador recibe dichas ondas reflejadas y las utiliza para crear una imagen. Al paciente, que está tumbado, se le aplica sobre la piel de la zona que se va a examinar un gel acuoso con el fin de facilitar la transmisión de las ondas. Sobre el abdomen se desplaza una sonda manual.

**Series radiográficas del tracto digestivo superior:** Consiste en tomar imágenes mediante RX del esófago, estómago y duodeno. Es necesario también darle al paciente una solución oral de bario para obtener imágenes más nítidas y claras.

### *Crisis gastrointestinales*

Los trastornos gastrointestinales son componentes importantes de muchos de los signos y síntomas vistos en el SR. No sólo pueden ser persistentes y producir un grado significativo de malestar a muchas niñas, sino que en algunos casos pueden llegar a convertirse incluso en un problema a tratar de por vida. Aunque estas situaciones no son muy probables, es necesario tener conocimiento sobre ellas.

El vólvulo intestinal se produce como consecuencia de fenómenos de no rotación intestinal, mala rotación intestinal, hasta casos de mala fijación del intestino. Puede tratarse de un problema de nacimiento. Cuando ocurre, se produce un bloqueo repentino del paso del contenido intestinal. Provocará rápidamente una distensión abdominal y el retroceso de fluidos y gases, lo que puede producir vómitos que pueden llegar a ser violentos. También se producirá una irrigación inadecuada del tramo estrangulado llegando a gangrenarse la pared intestinal vertiéndose su contenido a la cavidad abdominal, lo que desemboca en infección y peritonitis.

En otra situación conocida como intususcepción, se observa el deslizamiento de una parte del intestino dentro de otra (efecto similar al de un dedo en un guante).

## Cuidado diario

Se manifiestan los mismos síntomas consecuencia de la obstrucción que los observados en el vólvulo, pero además puede tener lugar un desprendimiento de la mucosa intestinal produciéndose heces sanguinolentas. Afortunadamente, se trata de complicaciones muy poco frecuentes.

El estreñimiento severo, el vólvulo y la intususcepción pueden dar lugar a un cuadro de obstrucción intestinal completa. Los síntomas de dicha obstrucción serían:

- Aparición repentina de distensión abdominal importante.
- Vómitos violentos, a veces conteniendo bilis (verdes o amarillos).
- Dolor abdominal y malestar severos que no remiten.
- Disminución del ritmo intestinal a pesar de que previamente no se han sufrido episodios de estreñimiento.
- Diarrea y/o heces sanguinolentas.

## CIRCULACIÓN

LA CIRCULACIÓN PERIFÉRICA PUEDE VERSE AFECTADA ya desde una edad temprana. Los pies están frecuentemente fríos y rojos o azulados, tampoco crecen como deberían. Cuando las niñas son más mayores, los pies se hinchan y se ponen morados con la piel que parece como si encogiera. Las extremidades inferiores están normalmente unos grados más frías que el resto del cuerpo.

Es importante mantener sus pies y piernas bien tapados de manera que se mantengan a una temperatura adecuada y agradable. Es recomendable utilizar medias con esta finalidad. Hay que tener cuidado si se usan calcetines térmicos que utilicen batería o mantas eléctricas para evitar quemar los pies.

*Ponerle un buen par de calcetines de lana sobre la ortésis ha mejorado notablemente su circulación. Puedes comprarle calcetines pediátricos que no sean muy gordos y de colores bonitos; son un poco caros pero merecen la pena. También comprobamos cómo están sus pies varias veces al día, los masajamos si es necesario y se los colocamos en alto cuando está sentada viendo la televisión.*

## RESPIRACIÓN

EN EL SR ES COMÚN OBSERVAR PATRONES DE RESPIRACIÓN ANÓMALOS que se repiten de forma periódica. Estas irregularidades pueden ser acusadas o, en algunas ocasiones, tan sutiles que pasen desapercibidas para los padres. Estos episodios son más exagerados cuando la niña, por algún motivo, está nerviosa. Los problemas en la respiración pueden aparecer a la edad escolar y puede cambiar la forma de presentarse así como disminuir su frecuencia a medida que la niña se hace mayor.

Entre las anomalías respiratorias que pueden observarse se incluyen la hiperventilación, apnea, contención de la respiración y/o una respiración superficial rápida. Estas alteraciones son diferentes en cada niña respecto al modo, la frecuencia y la intensidad.

La respiración está más alterada durante el periodo que la niña permanece despierta y tiende a ser normal cuando duerme. Sin embargo, como muchas niñas se despiertan por la noche, es fácil confundir los episodios de contención de la respiración con la apnea del sueño.

## *Cuidado diario*

Respirar es más difícil e irregular bajo situaciones de estrés emocional o físico. La causa de estas alteraciones parece ser una pobre coordinación entre el control voluntario de la respiración y el tronco encefálico.

Los episodios de respiración irregular pueden interpretarse como ataques epilépticos pero no lo son. A veces, lo que se piensa que es un ataque no lo es, y algunos ataques de verdad pueden no reconocerse debidamente cuando la niña está dormida e incluso, en algunas ocasiones, despierta. Las ausencias son interrupciones breves de la conciencia que también pueden confundirse con ataques epilépticos sin serlos.

En la mayoría de las niñas, los patrones de respiración irregular se van haciendo menos apreciables a medida que se van haciendo adultas. En la niña más joven lo más frecuente es que hiperventile mientras que la adulta presenta más habitualmente un tipo de respiración conocida como “maniobra de Valsalva” (cualquier intento de exhalar aire con la glotis cerrada o con la boca y la nariz cerradas).

Aunque las situaciones de contención de la respiración producen una gran ansiedad a los padres, no hay que alarmarse demasiado porque generalmente van seguidos de una respiración regular. Convivir con este problema puede ser motivo de gran preocupación, sin embargo los expertos en SR le restan gravedad basándose en el hecho de que las niñas con SR acaban acostumbrándose a estas alteraciones de la respiración recuperando rápidamente un ritmo normal. Si bien en esos momentos puede parecer una eternidad, es importante mantener la calma y el control. Actualmente hay una gran cantidad de publicaciones científicas dirigidas a responder estas cuestiones.

### RESPIRACIÓN SUPERFICIAL

LA MAYORÍA DE LAS NIÑAS CON SR tienen una respiración superficial. La falta de profundidad a menudo pone al borde del colapso a la parte inferior de los pulmones. Esta es una de las razones por las que las niñas con SR se resfrían tan fácilmente y con frecuencia padecen neumonía. La respiración superficial puede ser una complicación después de una cirugía y puede producir fiebre durante la convalecencia. Puede también dificultar el sueño normal.

### HIPERVENTILACIÓN

LA ALTERACIÓN DE LA RESPIRACIÓN MÁS FRECUENTEMENTE percibida por los padres corresponde a periodos de respiración profunda y rápida. Estos periodos de hiperventilación son frecuentemente interrumpidos por una parada respiratoria conocida como apnea. Cuando la niña respira de esta manera puede ponerse nerviosa y aumentar los movimientos de las manos, presentar pupilas dilatadas, aumentar el ritmo cardiaco, balancearse e incrementarse el tono muscular.

La respiración profunda expelle más dióxido de carbono de los pulmones del habitual haciendo que su concentración caiga a niveles por debajo de lo normal. El dióxido de carbono es uno de los productos de desecho habituales transportados por la sangre. Es fundamental para el mantenimiento del equilibrio ácido-base que las células requieren para funcionar correctamente. Si los niveles de dióxido de carbono son muy bajos, las células no pueden funcionar normalmente. La hiperventilación puede hacer que la niña tenga hormigueo en los dedos o incluso se sienta mareada.

### CONTENCIÓN DE LA RESPIRACIÓN

DURANTE LOS PERÍODOS DE CONTENCIÓN DE LA RESPIRACIÓN, el individuo deja de respirar. La saturación de oxígeno de la sangre, que es normalmente superior al 97%, puede



## *Cuidado diario*

reducirse drásticamente; a veces, por debajo del 50% en las niñas con SR. Este hecho puede hacer que se sienta débil.

### **AEROFAGIA**

**CONSISTE EN TRAGAR AIRE EN DETERMINADAS CIRCUNSTANCIAS.** La mayoría de la gente traga pequeñas cantidades de aire cuando comen muy rápidamente, en situaciones de estrés, cuando tragan comida casi sin masticar o cuando mascan chicle.

Cada vez que se siente algún tipo de malestar gastrointestinal como ardores, tragar aire o saliva frecuentemente puede aliviarnos; sin embargo, se va acumulando una gran cantidad de aire en el estómago. La mayoría de ese aire se eructa o pasa al intestino delgado. Una vez que el aire sale del estómago debe viajar por todo el intestino antes de ser eliminado como gas intestinal. Para la mayoría de las personas esto no supone ningún problema. Sin embargo, si la cantidad de aire es muy grande, sí que puede haber complicaciones. Muchas niñas con SR tragan aire excesivamente durante los periodos de retención de la respiración, lo que produce una distensión abdominal. El vientre se hincha y se endurece.

La aerofagia puede ser difícil de detectar. Puede que durante la comida se traguen cantidades insignificantes de aire; también puede ocurrir en otras circunstancias a lo largo del día. En ocasiones es fácil oír el paso del aire cuando se traga. Si la parte superior del abdomen se distiende al poco tiempo de empezar a comer, es muy probable que la niña esté tragando aire. A continuación se indican algunos síntomas y signos asociados a la aerofagia:

- Deglución sonora, incluso durmiendo.
- Disfunción severa de la deglución, tragándose aire cuando se come o se bebe.
- Distensión abdominal, normalmente después de las comidas o tras episodios de hiperventilación o de retención de la respiración.
- Eructos frecuentes (puede resultar beneficioso).
- Grandes cantidades de aire eliminados por el recto.

Si una gran cantidad de aire se queda en el estómago podremos observar una distensión repentina de la parte superior del abdomen. El estómago se dilata acumulándose una tensión significativa. Si la niña con SR es incapaz de eructar o de eliminar el aire, la pared del intestino irá haciéndose más fina a medida que pasa el tiempo. Este hecho es especialmente importante en aquellas personas con un estado nutricional deficiente. La distensión extrema del estómago puede desembocar en una rotura de la pared. Se han descrito varios casos de “rotura gástrica” en niñas con SR. Una vez que el estómago o cualquier parte del intestino se rompe, la cavidad abdominal se inflama y se infecta. Si no se atiende inmediatamente, se desarrollará una peritonitis que puede desembocar en muerte. Por suerte, estas complicaciones no son nada frecuentes a pesar de que los problemas gastrointestinales son comunes en el SR.

Si el aire pasa del estómago al intestino de forma adecuada, la distensión del estómago será insignificante. Pero si el aire se acumula en el intestino medio se producirá una distensión abdominal causante de un gran malestar. El estreñimiento y las medicaciones que dificultan en tránsito intestinal pueden agravar este problema.

### *Qué hacer*

Si sospechas que la niña está tragando aire, puedes adoptar diferentes medidas. Disminuye el tiempo empleado en las comidas, con esto reducirás su estrés y malestar. Siéntala con la espalda recta después de comer para ayudarla a eructar con el fin de que la cantidad de aire que pase del estómago al intestino sea la mínima posible. Evita el estreñimiento (en la medida que se pueda) para que no se acumule aire en el intestino medio. En algunas ocasiones, aunque de

## Cuidado diario

normal no es recomendable, es preferible utilizar enemas frecuentemente si con eso impedimos que la niña sufra episodios severos de distensión abdominal.

Si estas medidas no funcionan, será necesario que consultes con su médico por si es conveniente llevar a cabo algún procedimiento más agresivo tales como la colocación de una sonda nasogástrica (tubo que va desde la nariz hasta el estómago), o la colocación, a través de la pared abdominal, de un tubo dentro del estómago (gastrostomía, botón). En ambos casos se ayuda a descomprimir el intestino permitiendo la salida del gas. Sin embargo, estos métodos no son efectivos para descomprimir el intestino una vez el aire ha pasado del estómago. Algunas técnicas quirúrgicas dirigidas a prevenir el reflujo, tales como la funduplicatura de Nissen (en la cual se disminuye la abertura entre el esófago y el estómago), evitan la acidez y los vómitos; pero simultáneamente pueden incrementar el riesgo de complicaciones relacionadas con la aerofagia ya que la niña intervenida quirúrgicamente no es capaz de eructar para deshacerse del gas.

Los riesgos y beneficios de la cirugía deberían sopesarse cuidadosamente de forma individual para cada paciente antes de tomar una decisión al respecto. En raras ocasiones, la colostomía (procedimiento quirúrgico en el que se saca un extremo del intestino grueso a través de la pared abdominal) puede ayudar a la evacuación del contenido intestinal disminuyendo las complicaciones relacionadas con un paso inadecuado de las heces.

El diagnóstico precoz, así como la consulta a un especialista de digestivo, es de suma importancia para evitar la progresión del problema, y para tratarlo tan pronto como sea posible con el fin de prevenir complicaciones más severas.

### APNEA

LA APNEA CENTRAL CONSISTE EN EPISODIOS RECURRENTEs de colapso parcial o total de la vía aérea superior que tiene como consecuencia el cese temporal del flujo aéreo. Son frecuentes cuando la niña está despierta. No genera problemas serios. Cuando la niña contiene la respiración, se produce desaturación arterial de oxígeno. Algunas veces los labios adoptan un color azulado e incluso la niña puede llegar a perder la conciencia brevemente. Pasados unos segundos la niña volverá a respirar por su cuenta. La apnea será un problema serio cuando la concentración de oxígeno caiga por debajo del nivel de anoxia. Esta situación no es habitual en el SR.

Como la mayoría de las niñas con SR no tienen alteraciones de la respiración durante el sueño, normalmente no es necesario colocarles un monitor de apnea. Durante el día, los episodios de apnea pueden ser tan frecuentes que el monitor no resulta efectivo. No obstante, hay familias que utilizan el monitor por la noche simplemente por tener una mayor tranquilidad.

*El monitor de apnea controla su respiración y su ritmo cardíaco. Aunque no lo utilizamos de forma habitual por las noches, cuando ella está enferma o con una mayor tendencia a sufrir convulsiones, le colocamos el monitor el cual nos avisa cuando convulsiona ya que su respiración se para o cambia de ritmo.*

### MANIOBRA DE VALSALVA

LA MANIOBRA DE VALSALVA CONSISTE EN HACER UNA INSPIRACIÓN FORZADA contra la glotis cerrada; aproximando las cuerdas vocales (como cuando tosemos). Esto provoca un cambio en la presión arterial y el ritmo cardíaco.

En el SR lo normal es que aparezcan alteraciones en la respiración en estado de vigilia, y no son frecuentes durante el sueño. La explicación a este hecho parece ser una probable inmadurez de las neuronas que regulan la respiración. Durante el sueño, el tronco cerebral se hace cargo de las vías respiratorias. Estos cambios en el organismo nos permite respirar de forma

## Cuidado diario

regular y continua. En los casos de niñas con SR que sufre apnea del sueño, el origen más probable es una obstrucción mecánica de las vías respiratorias, generalmente por una amigdalitis. Respirar por la boca, roncar o las otitis frecuentes son señales de que tu hija tiene un problema que debería ser estudiado por un otorrinolaringólogo.

Estos problemas en la respiración pueden generar alarma en la persona que los presencia así como malestar en la niña, sin embargo no causan ningún tipo de daño permanente. No se sabe por qué la respiración normal durante el sueño pone de manifiesto alteraciones en el EEG, mientras que la respiración anormal durante la vigilia hace que el EEG se normalice, lo cual es observado con frecuencia en el SR. Sin embargo, si tu hija deja de respirar durante breves periodos de tiempo mientras duerme, deberías hablar con su médico. La niña necesitará ser explorada para descartar una posible obstrucción de las vías respiratorias. Éste es un problema independiente del SR y para el que hay tratamiento.

### OXÍGENO

SI EL PROBLEMA DE HIPOXIA SE CRONIFICA, podrá ser tratado de por vida. Muchas niñas con SR que contienen la respiración no ven reducido el porcentaje de saturación de oxígeno. Sin embargo, cuando la privación de oxígeno se prolonga en el tiempo y los niveles caen más de 15 veces en una hora, entonces será beneficioso proporcionar oxígeno de forma exógena.

*A Allison se le realizó un estudio para comprobar si ella respiraba de forma anormal durante el sueño o si tenía periodos de apnea. Ella hace unas cuantas inspiraciones más superficiales seguidas de una o dos muy profundas. No tiene ni amigdalitis ni ganglios. Utiliza un concentrador de oxígeno que está a medio litro mientras duerme. También le administramos oxígeno en casa si convulsiona, especialmente cuando si se le está dando alguna medicación como el "Stesolid" (diazepam en gel rectal), que ralentiza la respiración. Lo hago por mi propia tranquilidad.*

*Al principio cuando tenía convulsiones que le hacían entrar en apnea, inmediatamente le administrábamos oxígeno y monitorizábamos sus niveles de saturación (O<sub>2</sub> sat). Nos dimos cuenta después de muchas convulsiones que ella volvía a respirar normalmente por su cuenta y que su saturación de oxígeno volvía a niveles normales sin necesidad de proporcionarle ningún suplemento de oxígeno. Aún así, no nos resulta agradable dejarla demasiado tiempo sin restablecer el ritmo normal de respiración por lo que la vigilamos y tenemos el oxígeno a mano.*

*Karen está continuamente conectada a su mochila de oxígeno. Es así desde que tuvo su segunda neumonía grave muy poco tiempo después de la primera. Ya le han visto un montón de neumólogos y todos piensan que el daño en sus pulmones le impide una oxigenación adecuada.*

*Melisa llevaba ingresada una semana en el hospital para intentar averiguar la causa de su falta de energía. Le hicieron muchas pruebas. A ella ya le habían operado de amígdalas y de vegetaciones, por lo que ésta no podía ser la causa. Entonces evaluaron la cantidad de oxígeno que ella necesitaba. Finalmente se decidió que llevara oxígeno durante todo el día.*

### EL CHALECO

SE TRATA DE UN DISPOSITIVO MÉDICO diseñado para eliminar el exceso de moco de los pulmones. Su uso está muy extendido tanto en hospitales como en los domicilios y consiste en un chaleco hinchable conectado mediante tubos de plástico flexibles a un generador de pulsos de aire. Éste rápidamente infla y desinfla el chaleco apretando y descomprimiendo suavemente la pared torácica. Esta tecnología, llamada "oscilación de alta frecuencia de la pared torácica", afloja, adelgaza y mueve las secreciones hacia las vías respiratorias centrales desde donde es más fácil eliminarlas.

## Cuidado diario

*El chaleco ha sido fantástico para Emily, literalmente le ha salvado la vida. Puede alquilarse y además existen ayudas económicas de organizaciones para poder hacerlo". El chaleco funciona sobre todo en pacientes con bajo tono muscular que no tienen una tos productiva, quienes pueden "sobrevivir" a toda la cantidad de moco que el chaleco desaloja de los pulmones.*

*Rachel parece tolerar bien el chaleco. Lo ha utilizado las dos últimas veces que ha estado hospitalizada. Ella ha estado utilizando un nebulizador durante años, y después siempre le hacíamos fisioterapia torácica. Se supone que el chaleco es mucho más efectivo que todo esto y reducirá las sesiones a la mitad ya que ella puede llevarlo mientras recibe su tratamiento con el nebulizador.*

### INTUBACIÓN ENDOTRAQUEAL

EN ALGUNA OCASIÓN, SOBRE TODO EN INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS, puede que tu hija necesite que le realicen una intubación endotraqueal. Es un procedimiento mediante el cual un tubo de plástico flexible se introduce en la tráquea a través de la boca (vía respiratoria desde la boca hasta los pulmones). El tubo sirve de medio seguro de comunicación y entrada de aire externo hasta la tráquea a través de la vía aérea superior. El objetivo es que el aire pueda llegar adecuadamente a ambos bronquios con el fin de ventilar los pulmones. Los tubos pueden conectarse a un respirador artificial.

### VENTILACIÓN CON PRESIÓN CONTROLADA

LAS MÁQUINAS DE PRESIÓN POSITIVA EN LA VÍA AÉREA A DOS NIVELES (BIPAP) consiste en un tipo de ventilador con mascarilla no invasivo que se utiliza para regular la respiración durante el sueño. Es muy cara y requiere prescripción médica.

*A ella la ingresaron con la idea de que la tendrían que intubar. Sin embargo, utilizaron el BIPAP para mantener su vía aérea abierta y el chaleco para descongestionar los pulmones. El resultado fue espectacular. A ella le encantaba la sensación y ponía una sonrisa de oreja a oreja cuando se activaba. Es emocionante comprobar lo bien que le funciona.*

*Joanne tiene varios estudios hechos y finalmente le han diagnosticado apnea del sueño. Ella ha estado varios años durmiendo con oxígeno para mantener una saturación adecuada y desde el último año tiene un BIPAP. La diferencia ha sido enorme. Los estudios demostraron que Joanne puede sufrir varios cientos de momentos de apnea central cada noche, lo que implica varios cientos de veces que ella mantiene la respiración y sus niveles de oxígeno descienden peligrosamente. Con la ayuda del BIPAP puede mantener sus niveles de oxígeno, eliminar más dióxido de carbono y dormir mucho mejor. A esto se le añaden una mejor salud, un mejor crecimiento y, sobre todo, una mejor calidad de vida.*

*El nuevo dispositivo de ventilación que utiliza Karissa se llama EZPAP. Todo lo que Karissa tiene que hacer es respirar en una máscara, lo que crea una presión positiva en sus pulmones que ayuda a que se llenen completamente llegando el aire hasta los alvéolos. Para sacar el moco, ellos utilizan la máscara en combinación con "Xopenex Treatments" y fisioterapia torácica. A ella no le importa en absoluto si no puede coordinar bien las inspiraciones para conseguir una buena presión si ella está demasiado cansada. El EZPAP es ideal para Karissa ya que ella respira de forma superficial.*

## MEDICACIÓN

EN SITUACIONES MUY CONCRETAS SE HA UTILIZADO de forma controlada el medicamento "Buspar" (Buspirona) cuya indicación principal es el tratamiento de la ansiedad generalizada. La dosificación tiene que hacerse de forma individualizada y bajo supervisión médi-

## *Cuidado diario*

ca. Durante el tratamiento debe monitorizarse la función respiratoria y autonómica, y si no se observa ningún beneficio deberá suspenderse su administración. La dosis dependerá de cada caso y situación. Este medicamento puede mejorar el ritmo respiratorio. No puede esperarse que revierta la inmadurez del SNC implícita al SR. La importancia que tiene la eficacia limitada de este medicamento es justo que confirme la sospecha de que un déficit de serotonina (un neurotransmisor) es una de las principales características de esta enfermedad lo que nos permite diseñar planes terapéuticos más efectivos. No puede pensarse que “Buspar” (Buspirona), es un “cura todo”. Incluso en aquellas situaciones donde está demostrada su efectividad se deben tomar las mismas precauciones que con cualquier otra medicación. Como su utilización en el SR aún es reciente y no ha sido bien evaluada, no existen recomendaciones generales de uso.

La **naltrexona** (Revia), es un antagonista opioide cuyos beneficios sobre la respiración en niñas con SR también han sido demostrados. En los estudios llevados a cabo se aconseja una dosis de 1 mg/Kg, pero el médico podrá ajustarla en función de la respuesta de la niña.

Las **sales de magnesio** (citrato y orotato) se empezaron a utilizar para combatir la hiperventilación en el SR después de que se demostrara que tras ser utilizada para tratar las convulsiones mejoraba la capacidad respiratoria de la niña y se reducían los episodios de apnea. Los investigadores entonces comenzaron a probar con dosis bajas de magnesio para el tratamiento de las irregularidades respiratorias de 6 niñas con SR en fase 2-3. La cantidad inicial diaria era de 4 mg/Kg/día dividido en tres tomas. Posteriormente se fue aumentando la dosis hasta un máximo de 10 mg/Kg/día en función de la tolerancia mostrada por la niña o hasta que aparecieran síntomas de diarrea.

Los padres tenían que registrar los episodios severos de hiperventilación/apnea con cianosis (coloración azulada de la piel) que tenían lugar por periodos de 30 minutos en los cinco días y un mes posteriores al inicio del tratamiento. Se descubrió que dichos episodios disminuyeron respecto al número de episodios observados con anterioridad al tratamiento.

El **citrato de magnesio** está ampliamente distribuido y se puede encontrar, entre otras formas, como preparado efervescente con un precio aproximado de un euro la botella de 300 mL. La concentración es de 58.1 mg/mL; así por ejemplo para una niña que pese 20.5 Kg la dosis máxima diaria sería 1.4 mL/toma, tres veces al día. Comenzar dando una cucharadita de café por la mañana y por la tarde. Aumentar poco a poco la dosis hasta que se observe que tiene diarrea, entonces reducir de nuevo la dosis a la inicial (una cucharadita mañana y noche).

## NEUMONÍA

LA NEUMONÍA ES UNA INFLAMACIÓN E INFECCIÓN DE LOS PULMONES que normalmente se desarrolla después de pasar un resfriado común o una gripe. Puede transcurrir como un proceso que no revista seriedad o bien, en el otro extremo, tratarse de un proceso grave que requiera incluso tratamiento de por vida. La neumonía infecciosa puede ser causada por bacterias, virus, hongos u otros patógenos que atacan los pulmones los cuales se inflaman haciéndose más difícil respirar.

Puede afectar a uno o a ambos pulmones, en este caso se conoce popularmente como “doble neumonía”. Esta enfermedad es la sexta causa de muerte en el mundo, por lo que lo mejor es hacer todo lo posible para prevenirla; así, si tu hija parece que esté enferma cuanto antes se diagnostique y se trate la probabilidad de una recuperación total será mayor. La neumonía más frecuente en adultos es la bacteriana, mientras que en la infancia es más común la neumonía

## *Cuidado diario*

de origen vírico. La falta de movimiento en las niñas con SR las hace más propensas a desarrollar una neumonía. Los síntomas típicos incluyen tos, fiebre y producción de esputos. El diagnóstico definitivo se lleva a cabo mediante rayos X.

La neumonía por aspiración tiene lugar cuando después de una comida, el alimento sale del estómago en dirección a la boca, pero en vez de salir en forma de vómito pasa a los pulmones. En el caso de la niña en que exista riesgo de aspiración sería conveniente plantearse una gastrostomía. Si el riesgo es excesivamente alto, entonces puede que sea necesario eliminar la alimentación vía oral y recurrir a otras formas alternativas de alimentación.

### TRATAMIENTO

EN GENERAL, SE UTILIZAN ANTIBIÓTICOS para el tratamiento de la neumonía bacteriana; sin embargo, no son efectivos en caso de infección viral. No obstante, muchas veces es difícil distinguir entre ambas por lo que, de todos modos, se prescriben antibióticos. Si la situación no es grave, la neumonía puede tratarse en casa; pero si tu hija tiene una saturación de oxígeno baja o alguna secuela en los pulmones por episodios previos de neumonía, será bastante probable que necesite ser hospitalizada. En el hospital podrán administrarle antibióticos vía intravenosa y oxigenoterapia.

Es muy importante mantenerla hidratada constantemente para ayudarla a eliminar secreciones y sacar la flema, así como conseguir que repose todo lo que sea posible. Si está encamada y tiene neumonía es realmente importante que frecuentemente se la gire de un lado a otro, incluso durante las horas de sueño, para así evitar que los fluidos se estanquen en los pulmones. Cambiarla de postura, levantarla, sentarla, mantenerla erguida, hacerla caminar etc., ayudará a que las secreciones no se depositen en los pulmones.

También es muy útil provocar la tos para ayudar a eliminar la flema mediante técnicas de “clapping” (consiste en dar un palmoteo por parte del terapeuta con las manos huecas sobre la pared torácica) llevadas a cabo periódicamente. El ciclo total de una neumonía suele durar aproximadamente dos semanas; pero hará falta más tiempo para que la niña se recupere completamente y consiga de nuevo sus niveles de energía habituales. Una vez se ha superado una neumonía, en los pulmones quedan unas cicatrices que hacen a la niña más susceptible de sufrir otro episodio.

## VISIÓN

LA MAYORÍA DE LAS NIÑAS CON SR TIENEN UNA VISIÓN NORMAL en un porcentaje similar al de la población general. La revisión de la vista se puede llevar a cabo en el centro de salud correspondiente y puede hacerse incluso en niñas muy pequeñas.

### ESTRABISMO Y AMBLIOPÍA

EL ESTRABISMO CONSISTE EN UN ALINEAMIENTO ANORMAL DE LOS OJOS. Se puede observar en niñas con SR. Está causado por una anomalía de los músculos del ojo o en los nervios que controlan dichos músculos. La esotropía es una forma de estrabismo que se caracteriza porque los ojos se desvían hacia dentro produciéndose la apariencia de “ojos cruzados”. En la exotropía los ojos se desvían hacia fuera. El estrabismo puede afectar a uno o a ambos ojos y puede producirse de forma intermitente o ser continuo. Puede percibirse sólo cuando el niño esté cansado. Si es intermitente, la isotropía generalmente no causa pérdida de visión. Si la causa de la esotropía es una hipermetropía, podrá corregirse con gafas. Si la esotropía es

## Cuidado diario

permanente y no se trata puede desembocar en una ambliopía (comúnmente conocida como “ojo perezoso”), uno de los desórdenes oftalmológicos más frecuentes en niños. El problema es que la niña (en el contexto del SR) sólo utilizará el “ojo bueno”. La ambliopía puede corregirse si se detecta a tiempo (mejor cuando la niña es menor de 7 años) cubriéndose el ojo sano con un parche y forzando la visión del ojo ambliope. A veces es necesario llevar el parche durante bastante tiempo.

*Jacky tenía ocho meses cuando comenzó a llevar gafas, antes incluso que supiéramos nada del SR. Ella cruzaba los ojos pero, tras uno o dos años, sus ojos se estabilizaron y no se realizó ningún cambio en la prescripción médica. El año pasado comenzó a llevarse las manos a la cara para quitarse las gafas. El médico le revisó la vista y nos dijo que no era necesario que llevara las gafas por más tiempo. Seis meses más tarde volvimos a la revisión y ya hace un año que no ha vuelto a ponerse las gafas.*

*Katie comenzó a desviar un poco los ojos cuando tenía entre dos y tres años. El oftalmólogo nos dijo que era algo habitual en niños durante determinadas etapas del desarrollo, por lo que en aquellos niños que llevan retraso en el crecimiento este fenómeno podía aparecer más tarde y que no había que preocuparse hasta comprobar que el estrabismo se estabilizaba con la edad.*

*Emily comenzó a torcer los ojos cuando se inició su regresión, más o menos cuando tenía tres años. Al principio me preocupó muchísimo y la llevé al oftalmólogo que me dijo que debía ponerle gafas. Me agobí con el hecho de que las lentes eran gruesas y, sobre todo, cuando el médico me dio a conocer su agudeza visual en ese momento. Decidí quitarle las gafas y a lo largo del año pasado fue mejorando por sí sola. Parece que los ojos se le tuercen más cuanto más nerviosa está.*

*Raquel lleva gafas para el astigmatismo y la hipermetropía desde que tenía un año. Ella aguanta bien las gafas. En la última revisión se comprobó que no había progresado ninguna de las dos alteraciones visuales. Lo que más impresionada me dejó fue comprobar que con las gafas su motricidad mejoró notablemente.*

## EL CORAZÓN

EL RITMO CARDIACO ES CONTROLADO POR EL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO, el cual regula la actividad de los músculos lisos del corazón y de algunas glándulas. Diversos estudios han demostrado que el sistema de conducción atrioventricular es inmaduro en el corazón de niñas con SR. Un gasto cardiaco reducido evita que el corazón “se acelere” en los periodos de nerviosismo, estrés, agitación, etc., pero también evita que disminuya el ritmo cardiaco de forma adecuada durante los periodos de descanso y relajación. En el SR es fácil observar arritmias las cuales son más frecuentes a medida que la enfermedad avanza. En las personas sanas, el tono vagal del sistema cardiovascular se eleva durante la hiperventilación en un intento de compensar los efectos del exceso de respiración sobre el corazón. En las niñas con SR el tono vagal no aumenta por lo que el efecto de la hiperventilación persiste produciendo irregularidades. La regulación cardiaca y el control de la tensión arterial por el tono vagal en el SR son muy deficientes. Esto provoca un desequilibrio que se sabe hace a la perronas más propensa a sufrir arritmias e, incluso, más propensa a una muerte súbita. Estas alteraciones cardiacas podrían explicar los casos de muerte súbita en niñas con SR.

### ELETROCARDIOGRAMA (ECG)

TRAS EL DIAGNÓSTICO, LO NORMAL ES QUE A LA NIÑA CON SR se le realice un ECG. Si se detecta alguna alteración, la niña será remitida al cardiólogo quien considerará la necesi-

## Cuidado diario

dad de hacerle otros ECGs u otras pruebas. Si a tu hija le diagnosticaron el SR hace tiempo pero no le han hecho ninguna evaluación cardiaca, lo conveniente es que la estudien lo más pronto posible y que repitan el estudio cada dos o tres años.

### SÍNDROME DE QT LARGO (SQTL)

ES UNA PATOLOGÍA HEREDITARIA POCO FRECUENTE del sistema de conducción eléctrica del corazón. Las siglas QT se refieren a uno de los intervalos que caracterizan el trazado típico de un electrocardiograma registrando un latido cardíaco normal. En las personas con SQTL este intervalo tiene una duración superior a la habitual, lo que produce alteraciones en el ritmo cardiaco. Puede ser el origen de arritmias o de ataques cardiacos, los cuales pueden ser bastante graves. El SQTL podría explicar también algunos casos de muerte súbita en personas jóvenes en las que no se ha encontrado ninguna otra alteración significativa.

Si se detectan anomalías en el ECG, especialmente en el intervalo QT, se debe consultar a un cardiólogo. Los cambios inespecíficos observados en un ECG generalmente no requieren medicación; sin embargo, si se diagnostica un SQTL seguramente será necesario tratar a la niña dependiendo de la evaluación que haga el cardiólogo. En este caso, con seguridad el especialista recetará algún fármaco de la familia de los betabloqueantes tales como el propanolol (Sumial). En personas que padezcan asma está contraindicado el uso de propanolol, existiendo fármacos alternativos entre los que el cardiólogo puede elegir.

*Tras dos años con resultados negativos, a McKenna le diagnosticaron recientemente un SQTL severo. Según el cardiólogo, el primer paso que había que dar era administrarle un betabloqueante para reducir el ritmo cardiaco. Probamos con Atenolol. A pesar de aumentarle hasta ocho veces la dosis inicial, no tuvo efecto alguno sobre la arritmia de McKenna. Cambiamos u otro fármaco llamado Solgol (Nalodol). Sólo hizo falta aumentar una vez la dosis inicial para dar en el clavo.*

El SQTL causa una alteración en el sistema de conducción eléctrica del corazón. El funcionamiento del corazón, desde el punto de vista mecánico, es completamente normal. El problema es debido a defectos en unas estructuras de las células del músculo cardiaco llamadas “canales de iones”. Estos defectos hacen a la persona que los tiene más susceptible de tener un ritmo cardiaco muy rápido denominado “torsades de pointes”, término francés referido a un tipo de taquicardia ventricular específica que muestra distintas características en el electrocardiograma (ECG), el cual puede llevar a una repentina pérdida de conciencia (síncope) o a la muerte súbita.

## REGULACIÓN DE LA TEMPERATURA CORPORAL

LAS NIÑAS CON SR TIENEN PROBLEMAS PARA MANTENER UNA TEMPERATURA corporal adecuada. Pueden tener fiebre en ausencia de enfermedad. No es motivo de alarma. A menudo no sudan cuando hace calor, o sudan sólo por determinadas partes del cuerpo y no por todo él. Tienden a preferir temperaturas templadas, especialmente en las comidas.

El calor y la humedad son problemáticos para la niña con SR, pudiendo sentir un intenso malestar e incluso llegar a convulsionar. Por este motivo es importante disponer de aire acondicionado en casa, en el colegio o en el autobús escolar, especialmente en las temporadas de más calor.



## Cuidado diario

El mismo criterio se aplica en el caso de las bajas temperaturas. Debido a los problemas de circulación, generalmente la niña con SR tiene las manos y los pies fríos y entumecidos. Si está muy delgada, tampoco tendrá capacidad de aislarse de forma natural. Hay que mantener como sea sus pies calientes, incluso utilizando capas de calcetines, y asegurarnos de que el resto del cuerpo está abrigado de forma adecuada. Comprobar que en el baño está suficientemente tapada ya que puede enfriarse con facilidad.

*Kimberly no tolera bien ni el frío ni el calor extremos. Ella literalmente “se marchita” con el calor. Comienza poniéndose roja, se congestiona y a veces vomita. Durante el verano no puede realizar ninguna actividad al aire libre. Sólo sale de casa para subirse al coche. Cuando era pequeña la solíamos llevar a la playa o a la piscina, hasta que nos dimos cuenta de que se sentía tan mal que dejamos de llevarla. Ahora cuando vamos a la playa, la dejamos en casa durante el día y la sacamos a pasear por la noche. El colegio al que va tiene aire acondicionado y los autobuses están adaptados. Pero prefiero llevarla y recogerla con el coche para asegurarme que durante el trayecto está lo suficientemente fresca durante los meses de calor, o suficientemente calentita durante los meses más fríos.*

## SUEÑO

LOS PROBLEMAS CON EL SUEÑO SON RELATIVAMENTE FRECUENTES en las niñas con SR. A menudo tardan mucho en quedarse dormidas y se despiertan varias veces durante la noche. Como consecuencia no duermen todo lo que necesitan. Aunque pueden despertarse llorando, lo más habitual es que lo hagan riendo o hablando. Diversos estudios han demostrado que las niñas con SR duermen menos de noche y más de día a medida que se hacen mayores. Cuando pasan una “mala noche”, lo normal es que la noche siguiente duerman más para recuperarse.

Las niñas con SR también presentan patrones de respiración durante el sueño. Cuando no inspiran con suficiente profundidad no cogen la cantidad necesaria de oxígeno. Este hecho afecta a su capacidad respiratoria y a su vitalidad durante el día, a su descanso y, sobre todo, a su crecimiento y a su salud. Esta alteración respiratoria conlleva un aumento de los niveles de CO<sub>2</sub> (dióxido de carbono) en sangre. Este aumento les da la suficiente energía durante la noche como para evitar que caigan en un sueño profundo. Por el contrario, ellas echan una siesta o duermen durante cortos periodos de tiempo sin volverse a dormir, por lo que nunca llegan a descansar completamente.

Los problemas con el sueño en el SR pueden llegar a afectar a toda la familia. Tanto la niña con SR como el resto de los miembros de la familia necesitan un descanso saludable con el fin de estar en óptimas condiciones. Algunos padres utilizan tapones para los oídos, auriculares o incluso toman medicación para dormir. Algunos intentan insonorizar la habitación con máquinas de ruido blanco o con ventiladores. Algunas familias incluso cubren las paredes de la habitación con planchas de corcho blanco para amortiguar sus ruidos durante la noche. Un estudio ha evaluado la efectividad de la hormona melatonina en las niñas con SR. Si bien ha demostrado que la melatonina reduce el tiempo que la niña tarda en quedarse dormida, no tiene efecto sobre el número de veces que la niña se despierta por la noche.

Muchas niñas con SR se despiertan riéndose. Estos episodios pueden durar desde unos pocos minutos hasta más de una hora. Parece que vienen y van, pero persisten hasta la mediana edad o incluso durante más tiempo.

A continuación enumeramos algunas sugerencias para mejorar el sueño:

## *Cuidado diario*

- Tener establecida todos los días la misma rutina a la hora de irse a la cama. Le proporcionará a la niña una “señal” de que es el momento de relajarse y prepararse para irse a dormir. Intenta elegir una actividad que no hagas en ningún otro momento del día. Evita jugar con ella antes de irse a la cama.
- Procura que se duerma sola. Si ella aprende a dormirse con ayuda como arrullos, acostarte con ella en la cama, encender la radio o beber de una botella, tendrá problemas para dormirse bajo otras condiciones diferentes. Ella llegará a depender de ti y no podrá dormirse sin que la ayudes. Llevarla a la cama puede ser una buena idea, pero en el momento en que pueda suponer un problema o caiga en un “círculo vicioso” antes de dormir, habrá que dejar también de acompañarla. Cuando se despierte por la noche, también será incapaz de dormirse sola sin ninguna ayuda.
- Todos los días debe irse a la cama y levantarse a la misma hora, incluso los fines de semana. Si le permitimos dormir de forma irregular desequilibraremos su reloj biológico. Si se va tarde a dormir y se levanta también tarde a la mañana siguiente se producirá una desincronización entre las horas de la comida y la demanda real de su organismo derivada de las actividades diarias. Ella continuará durmiéndose tarde y despertándose durante la noche. Si tiene oportunidad, se quedará dormida durante el día. Mientras que recuperar sueño durante el día puede ser bueno durante los fines de semana, puede suponer pérdida de tiempo de clase el resto de los días. Las niñas que no tienen posibilidad de descansar durante el día acaban acostumbrándose a dormir menos. Esto se traduce en una mayor irritabilidad y cansancio durante el día, lo que puede conducir a alteraciones del comportamiento tales como rabietas y autolesionarse. Luego, en conclusión, mejorar el sueño es adquirir una regularidad en los horarios y no dejarla que duerma en cualquier momento del día.
- Las siestas también deben hacerse a la misma hora todos los días y durar siempre lo mismo. La mayoría de los padres piensan que es bueno dejarle dormir un poco más para recuperar algo de sueño, especialmente si ha pasado una mala noche. Pero con esto lo único que se consigue es agudizar sus problemas de sueño. Si ella se queda dormida todos los días a la misma hora, deja que ésta sea siempre la hora de irse a la cama. Muchas niñas hacen siestas “de gato”. Déjala que las haga a las mismas horas todos los días e intenta mantenerla despierta el resto del tiempo. Haz un seguimiento de sus patrones de sueño durante una semana y comprueba en qué momentos es más probable que pueda dormir. Intenta consolidar esos horarios y manténla despierta el resto del tiempo dejándola dormir durante el día sólo en las horas de la siesta.
- Si la niña no tiene una rutina a la hora de dormir, empieza por establecer unos horarios de sueño. Primero prueba dejándola dormir en los momentos establecidos en el horario y manteniéndola despierta el resto del tiempo. Segundo, establece los momentos del día en los que, definitivamente, ella deberá estar despierta. Deja que haga sus siestas durante el día. A medida que se adapte al horario, prolonga el intervalo de vigilia media hora más de forma gradual hasta que ella se acostumbre a dormir sólo en los momentos dedicados a la siesta. Si a pesar de todo continúa teniendo problemas por la noche, deberás considerar la posibilidad de acortar los tiempos dedicados a las siestas durante el día.
- Intenta minimizar la atención que le prestas durante la noche cuando se despierta. Esto puede resultar duro ya que supone que tú también pierdas horas de sueño mientras la vigilas desde fuera de la habitación cuando está despierta. Te puedes poner nerviosa si ella se despierta porque haya tenido una pesadilla o haya mojado el pañal, por un malestar de estómago o cualquier otro problema que ella no pueda solucionar. Desafortunadamente, entrar en su habitación e interactuar con ella durante los momentos en que se despierta por la noche lo único que hará es agrandar el problema. Ella puede estar despierta toda la noche en aque-

## *Cuidado diario*

llas situaciones en las que tenga una buena razón para seguir despierta, pero también en situaciones en las que ella lo único que busca es compañía. Es difícil saber cómo responder a sus necesidades sin contribuir a agravar el problema del sueño. La mejor solución es proporcionar la mínima e imprescindible atención cuando ella tenga una necesidad. Cámbiale el pañal o dale un poco de agua sin hacer mucho ruido, vuélvela a acostar y sal de la habitación. Si no es suficiente para que ella se duerma, tranquilízala y deja lentamente la habitación. Si vas a ver cómo está, hazlo tan pronto como ella empiece a llorar. Si la dejas llorar un rato antes de entrar en la habitación, ella aprenderá que llorando fuerte y durante mucho tiempo atraerá tu atención. Lo más importante es recordar siempre que ella necesita volverse a dormir por sí sola.

Cambiar los patrones de sueño no es fácil. Si tú estás haciendo modificaciones en los horarios, puede ser normal que al principio parezca que la situación va a peor para después comenzar a mejorar. Desafortunadamente no hay soluciones mágicas. Si ella arrastra un problema de sueño desde hace años, no se solucionará en unas pocas semanas. Desarrollar un buen patrón de sueño requiere tiempo, esfuerzo y constancia por tu parte. ¡Los taponos y rezar también ayudan!

A continuación citamos algunas sugerencias hechas por padres que han vivido situaciones de este tipo:

- Utilizar medicamentos como *Benadryl* (difenhidramina), *Atarax* (hidroxicina), *Tranxene* (clorazepato), melatonina, trazodona, clonidina, Mirtazapina.
- Tomar un aperitivo antes de ir a dormir.
- Proporcionar un ambiente cálido/fresco y sin ruidos en la habitación.
- Hacer un masaje.
- Utilizar máquinas de ruido blanco o ventiladores.
- Dormir en una cama de agua.
- Paseos en coche.
- Música suave.
- Calcetines calientes.
- Utilizar un colchón de cajas de huevos.
- Manta suave.
- Darle un baño templado antes de ir a la cama.
- Un rato de inactividad con una conversación relajante.
- Darle un vaso de leche templada.
- Colocar una botella de agua caliente en el abdomen.
- Música relajante.
- No dar dulces antes de dormir.
- Hacer ejercicio y tener un día activo.
- Contar historias relajantes antes de ir a la cama.
- Intentar que evacue antes de dormir.

*Nosotros utilizamos melatonina con Amber y parece que la ayuda. Aún así, algunas noches seguimos teniendo problemas, pero nada que ver con los que teníamos antes de darle la melatonina. Las noches que no quiere dormir y se despierta contenta la siento delante del televisor y le pongo su película favorita. Después se vuelve a dormir. Normalmente está despierta un par de horas, pero acaba quedándose dormida en el suelo.*

*El sueño de Jean depende de que haya comido adecuadamente. Si se despierta durante la noche, ya sé que no se volverá a dormir hasta que no le dé algo de comida. Luego mi fórmula para que ella duerma bien es que coma bien durante el día y tener preparado un tentempié por si es necesario durante la noche.*

## Cuidado diario

*Kendall puede dormir en cualquier parte y cualquier hora. Se va a la cama a las ocho de la noche y duerme toda la noche del tirón. Tenemos puesta en su habitación una alfombra con calefacción. La pongo a baja intensidad, la tapo con sábanas de franela y se queda muy a gusto.*

*Si ella se despierta por la noche, la siento en la cama sin apoyar la espalda. Esta postura le cansa y le da la idea de volverse a dormir. Cuando deja caer la cabeza ya sé que se ha quedado dormida y la tumbo.*

## DOLOR

ALGUNAS NIÑAS CON SR PARECEN TENER UN UMBRAL DEL DOLOR MUY ALTO. Por ejemplo, no reaccionan ante un pinchazo en una extracción de sangre. Muchas tienen unos niveles de beta endorfinas muy elevados, el amortiguador natural del dolor, lo que explicaría la tolerancia que muestran. Sin embargo, en otras ocasiones la respuesta al dolor es incongruente. Puede que una niña no llore cuando se haga un chichón en la cabeza y que sí llore cuando tiene gases. Luego su sensibilidad respecto al dolor es errónea. Puede que sienta más el dolor interno que el que produzca una agresión externa. Puede que la reacción al dolor no sea inmediata y que se malinterprete. Es probable que tenga una alteración en la interpretación y el procesamiento del dolor. Tener en cuenta que incluso cuando ella parezca que no siente dolor, es bastante probable que esté sufriendo. Las causas más comunes de dolor en las niñas con SR son el reflujo, estreñimiento/impactación y la distonía. Otras causas a tener en cuenta son las caries, las infecciones de orina, las otitis, infecciones genitales, sinusitis, dolor de cabeza y cualquier otra situación que pueda afectarnos al resto de nosotros. Este tema se trata con más profundidad en el capítulo dedicado al comportamiento.

## BABEO

EL BABEO Y LA SALIVACIÓN EXCESIVA SON PROBLEMAS FRECUENTES EN LAS NIÑAS CON SR, especialmente en aquellas que tienen dificultad para cerrar la boca. Entre las terapias utilizadas para reducir el babeo se incluyen técnicas de "tapping" (golpear suavemente con la yema de los dedos) alrededor de la boca, restregar un cubo de hielo alrededor de los labios antes de comer y utilizar unos vibradores eléctricos para conseguir una estimulación extra. El sabor del limón o de la vainilla en los labios estimulará su cierre, al igual que succionar a través de una pajita. Muchas niñas llevan pechitos a juego con la ropa para recoger las babas. Es una alternativa con estilo, fácil de cambiar y fácil de lavar. Si el babeo se convierte en un problema serio, entonces habrá que administrarle a la niña un medicamento que se llama *Artane* (trihexifenidilo, hidrocloreuro) o utilizar parches de Escopolamina (Buscapina). Se debe consultar a un otorrino especialista que valore si es necesario recurrir a la cirugía. Las técnicas quirúrgicas empleadas incluyen la extirpación de las glándulas salivares, cirugía del nervio parasimpático y el ajuste o reconducción del conducto salivar. Algunos médicos recomiendan inyectar Botox en las glándulas salivares submandibulares.

*Lo más efectivo ha sido la terapia oral que ella ha recibido para tener mayor conciencia de su lengua, mejillas, paladar etc. Consiste en masajear y estirar la cara interna de las mejillas, cepillar y empujar hacia arriba el paladar, cepillar y empujar la lengua hacia atrás y hacia delante, presionar los molares hacia abajo, estimular*

## Cuidado diario

los receptores del sabor en la lengua y mejillas con sabores agrios, mentolados, picantes o chupando polos. La boca es un centro sensorial fuerte y también proporciona un estado de calma y más organizado cuando se estimula y ella es más consciente de su boca y de la ubicación de su lengua. Ella es capaz de succionar por una pajita, imita un montón de gestos, vocaliza e incluso saca la lengua, lo cual para ella era antes muy difícil de hacer.

A lo largo de los años tuvimos muchos problemas con el babeo debido a las convulsiones, reflujo y a la pérdida de la capacidad de tragar. Durante las convulsiones hay un periodo de pérdida del control de la deglución y aparentemente, con reflujo; lo que el organismo intenta compensar aumentando la producción de saliva. Con el deterioro de la deglución, el babeo puede llegar a convertirse en un problema permanente. Jenn lleva pañuelos al cuello para así recoger la baba “con estilo”.

Unos amigos nuestros que tienen una hija con SR utilizan unos parches transdérmicos para controlar la secreción de saliva de Audrey. La indicación principal de estos parches es tratar los mareos, pero también funciona con el babeo ya que secan la boca. Tienen algunos efectos secundarios, pero aún no han detectado ninguno en Audrey.

Vanesa utiliza Robinul (glicopirrolato) para regular la secreción de saliva. Comenzó tomando una dosis baja debido a la posibilidad de que interfiriera con el interminable problema del estreñimiento. Toma 1 mg por la mañana y por la tarde. Si sale por la noche, le damos una toma extra para minimizar el babeo mientras está fuera. No ha tenido efectos secundarios, pero aún hay días en los que parece que sigue produciendo una gran cantidad de saliva.

Utilizamos un caramelo líquido amargo cuando lo necesita y funciona realmente bien. No puedes dejar de tragar.

Hannah era como un pequeño grifo. Le dábamos Levsin (hiosciamina) vía oral cuatro veces al día sin obtener resultados. Una vez habíamos escuchado hablar de un estudio con atropina comenzamos a administrarle una gota de atropina oftálmica (atropina 1%) por la mañana y otra antes de acostarse. Ella dejó de llevar baberos y de tener permanentemente mojada la barbilla. Hasta el momento no ha tenido ningún efecto secundario. No podemos más que decir cosas positivas de ella.

Nuestros amigos han utilizado la atropina (una gota al día) y no podían creerse lo bien que funcionaba.

Nosotros le damos a Shelley un vaso de zumo de uva, descongestionante/antihistamínico, todas las mañanas. Le ayuda a respirar mejor, evita los jadeos y frena el babeo. Cuando viene alguien de visita o nosotros salimos, le damos una dosis media hora antes. Realmente se nota la diferencia. Estamos pendiente de darle más cantidad de agua de la habitual, ya que se le seca la boca.

He estado aplicándole la terapia a base de extractos con sabor a naranja, piña, cerezas etc. El primer paso es mirar el contenido en alcohol de los extractos. Si es mayor del 40%, diluirlo a la mitad con agua. Si está por debajo del 40% se podrá utilizar directamente. Cojo una torunda, la mojo en el extracto y le pido a Becky que abra la boca. La froto por ambos lados de la lengua y entonces mojo la otra punta de la torunda y se la coloco debajo de la lengua. Al principio, hazlo después de comer, de cepillarse los dientes, de beber y antes de irse a la cama. Empezamos haciéndolo cinco o seis veces al día. Aplicar la terapia al menos durante un par de semanas para que cumpla con el programa. Puedes dejarlo cuando observes que ya no babea constantemente. Si ella babea por la mañana pero deja de hacerlo por la tarde prueba a dejar la terapia por las tardes y ver qué pasa.

Yo solía poner mi dedo bajo su barbilla y entonces le decía: traga, Angie. Para nuestro asombro, ella lo hacía. Es como si necesitara una referencia física.

Carol no ha vuelto a babear y a tener problemas para tragar o cerrar la boca desde hace años. Escribí el proceso en su IEP (Programa de Educación Individual) con la indicación verbal “cierra tu boca, Carol”, seguido con un estiramiento suave hacia arriba de la barbilla, seguido de la indicación verbal “traga, Carol”. Hay que admitir que requiere mucha paciencia y constancia, pero funciona.

## *Cuidado diario*

### PUBERTAD

TANTO EN NIÑAS SANAS COMO EN LAS NIÑAS CON SR, la pubertad comienza alrededor de los ocho años cuando la glándula pituitaria comienza a producir hormonas. Estas hormonas viajan a través del torrente sanguíneo hasta llegar a los ovarios impulsando su crecimiento y cambio. El primer cambio perceptible es el aumento de los senos. Un pecho puede crecer después del otro y pueden crecer a distinto ritmo, por lo que al principio puede parecer que sean de distinto tamaño. En poco tiempo se igualarán. A continuación, desarrollan el vello púbico y más tarde el de las axilas. Ella pasa por una etapa de crecimiento en la cual sus caderas y sus senos se redondean.

#### EL GINECÓLOGO

LAS REVISIONES GINECOLÓGICAS NECESARIAS EN UNA MUJER CON SR son las mismas que en cualquier otra mujer. Las niñas más maduras deberían hacerse una revisión al año cuando son mayores de dieciocho años, al menos que estén tomando anticonceptivos en cuyo caso habrá que adaptar el número de revisiones en función de la edad. Debe ir al ginecólogo si se sospecha que pueda tener una infección vaginal. El médico que realice el examen debe ser amable y paciente, y los padres deben estar presentes para proporcionarles seguridad y confort. El examen ginecológico será menos estresante si ella está recostada de un lado.

#### MENSTRUACIÓN

LA MENSTRUACIÓN (MENARQUIA) GENERALMENTE comienza dos años después de que el pecho comience a crecer. Lo normal es que la niña tenga su primera regla entre los nueve y los dieciséis años de edad. La mayoría de las niñas sanas comienzan con la menstruación cuando tienen alrededor de trece años. Ésta es también la pauta observada en las niñas con SR, aunque en algunos casos la aparición de la primera regla puede retrasarse, especialmente si la niña está muy delgada. Antes de que comiencen los cambios hormonales, ella puede alcanzar un peso de hasta casi 50 Kg, el cual algunas niñas con SR no conseguirán tener en la vida. La niña también debe tener la cantidad correcta de grasa corporal y agua para comenzar a tener la regla. A pesar de este requisito, que no se cumple en muchas niñas con SR, éstas suelen tener su primer ciclo menstrual dentro del tiempo esperado. Otras niñas lo tendrán antes o después de lo habitual. En algunas niñas se puede observar la aparición del vello púbico bastante antes de lo normal. Los primeros años después de la primera menstruación, no debe extrañarnos que sus ciclos sean irregulares. Se puede saltar un periodo de vez en cuando.

Durante las dos últimas semanas del ciclo menstrual, la niña puede retener líquidos, lo cual puede hacer que se hinchen no sólo el abdomen sino también las manos, pies y mamas. El incremento de los niveles hormonales también afecta al tránsito intestinal de manera que la niña evacúe con menos frecuencia y produzca gases. Por este motivo, el estreñimiento y la hinchazón abdominal es más frecuente durante las dos semanas previas a la regla. Cada mes, cuando comienza el ciclo, los niveles de hormonas descienden de manera que, en esta fase, la diarrea puede incluso llegar a ser un problema. Con el fin de evitar la hinchazón premenstrual, reducir en la dieta las comidas flatulentas y ricas en fibra.

#### HIGIENE

UNO DE LOS EFECTOS DEL AUMENTO DE ESTRÓGENOS EN SU ORGANISMO es la secreción de una sustancia mucosa fina y blanquecina. No tiene que producir molestias ni debe ser olorosa ni causar picor, enrojecimiento o lesiones en la piel.

## Cuidado diario

El flujo menstrual es inodoro excepto si está contaminado por alguna bacteria. Los lavados y el uso de toallitas higiénicas ayudan a prevenir esta situación. Las niñas deben usar compresas e, incluso, utilizar éstas junto con el pañal para conseguir una protección extra.

### INFECCIONES VAGINALES

LA INFECCIÓN VAGINAL GENERALMENTE VA ACOMPAÑADA DE UN OLOR CARACTERÍSTICO. Puede provocar una secreción muy blanca, gruesa, con un aspecto similar al del queso gratinado y/o con una coloración amarillenta o verdosa. Puede producir picor y enrojecimiento de la piel. Las infecciones por hongos generalmente dejan una señal roja brillante en el pañal y van acompañadas de un prurito intenso. Si se observan algunos de estos síntomas en la niña, se debe acudir al médico inmediatamente.

La irritación vaginal puede ser frecuente en niñas mayores de tres años debido a diferentes motivos. Una higiene inadecuada, limpiarse de “atrás hacia adelante” (desde el ano hacia los labios) o lavarse frotando demasiado la zona puede ser origen de diversos problemas. Otras causas serían sentarse en el suelo sin protección, una dieta con un contenido excesivo de azúcares o llevar ropa demasiado ajustada que no deje circular el aire. Las lombrices y el rascado en la zona anal también pueden producir una irritación vaginal. Para evitar cualquier problema de éstos, es conveniente cambiarle el pañal a la niña con frecuencia, darle baños templados y usar cremas hidratantes y protectoras para la piel.

### PRODUCTOS DE HIGIENE PERSONAL

EL TIPO DE PRODUCTOS UTILIZADOS DEPENDERÁ DE LA MOVILIDAD DE LA NIÑA. Las compresas deberán colocarse en su ropa interior o en el pañal. Algunas personas sólo utilizan el pañal. Pueden utilizarse tampones para las chicas jóvenes, se introducen más fácilmente si está tumbada sobre uno de los costados y con las piernas encogidas. Asegúrate de que el tampón está completamente introducido en la vagina ya que puede resultar incómodo si sólo se ha introducido una parte. En caso de utilizar tampones es importante cambiarlos con frecuencia. Como con cualquiera que utilice tampones, es importante reconocer las características del “síndrome de shock tóxico” (causado por *Staphylococcus aureus*, es una enfermedad sistémica aguda la cual está caracterizada por hipotensión severa, erupción en la piel, descamación cutánea y fallo multiorgánico) el cual es más frecuente en chicas jóvenes por debajo de los 30 años. La bacteria que lo produce encuentra un caldo de cultivo en el material absorbente del tampón y la humedad de la vagina. Los síntomas a tener en cuenta son fiebre muy alta repentina, vómitos o diarrea, mareos y erupciones cutáneas. En caso de observarse alguno de éstos, consultar al médico inmediatamente.

*Stacie se mete las manos en los pantalones. Esto fue un problema cuando ella comenzó a tener la regla y decidimos utilizar tampones. Yo le explicaba muy tranquilamente cada paso que daba a medida que le ponía el tampón. Nos ha dado unos resultados fantásticos ya que evita el caos y el olor y, además, ella parece estar cómoda. Cuando va al colegio no le pongo tampones ya que no quiero que nadie más que yo se los cambie. Los tampones son una buena alternativa cuando estamos fuera.*

### CALAMBRES MENSTRUALES

SI LA JOVEN PARECE ESTAR MOLESTA, sería conveniente utilizar cualquiera de los medicamentos utilizados para tratar el dolor menstrual tales como Haltran o Motrin. Si no funcionan, entonces se podrá utilizar alguna medicación más fuerte para aliviar las molestias, siempre bajo prescripción médica. Muchas veces resulta efectivo colocar una bolsa de agua caliente sobre el abdomen.

## *Cuidado diario*

### SÍNDROME PREMENSTRUAL (SPM)

SE LLAMA ASÍ AL CONJUNTO DE CAMBIOS FÍSICOS Y EMOCIONALES que tienen lugar justo antes de la menstruación. La mayoría de las mujeres experimentan estos cambios en mayor o menor medida. Los síntomas pueden aparecer en cualquier momento durante la segunda mitad del ciclo y desaparecen unos días antes de que cada mes baje la regla. El SPM engloba síntomas tales como hinchazón, tensión en las mamas, aumento de peso, retención de líquidos, cansancio, náuseas, vómitos, diarrea o estreñimiento, dolor de cabeza, alteraciones cutáneas o problemas respiratorios. Entre los síntomas emocionales se incluyen la depresión, irritabilidad, ansiedad, tensión, cambios de humor, dificultad para concentrarse o letargo. Si tu hija tiene el periodo podrás observar cualquiera de los cambios mencionados. Viene bien recordar que estos cambios son predecibles y de corta duración. En los días previos a la bajada del periodo la niña es más propensa a tener convulsiones.

Los anticonceptivos reducen la cantidad de flujo e incluso lo eliminan. Otros métodos para evitar que la niña tenga la regla son las inyecciones de "Depo Progevera" (acetato de medroxiprogesterona) o técnicas quirúrgicas como la ablación endometrial o la histerectomía.

### ANTICONCEPTIVOS

LOS NUEVOS ANTICONCEPTIVOS ORALES con baja concentración de estrógenos son más efectivos y tienen menos riesgos. Actualmente hay docenas de marcas disponibles en el mercado. Debéis consultar al médico para conocer las ventajas y desventajas así como el tipo más adecuado de anticonceptivo para vuestra hija. Algunos posibles efectos secundarios (todos ellos de carácter leve) que pueden derivarse del uso de anticonceptivos son: náuseas, tensión en las mamas, depresión y nerviosismo. Puede tener la sensación de tener los pechos o el vientre hinchado. Puede que incluso gane peso, aunque esto en el caso de las niñas con SR puede incluso ser una ventaja. Entre los beneficios del uso de anticonceptivos destacamos la disminución del flujo y el dolor menstrual, periodos más regulares y predecibles, menor probabilidad de desarrollar quistes en los pechos, anemia ferropénica (por déficit de hierro), quistes de ovarios, cáncer (endometrio u ovarios) o artritis reumatoide. Los anticonceptivos, generalmente, se toman durante tres semanas seguidas al mes suprimiendo su administración la cuarta semana. En ese momento bajará la regla. Si lo que se pretende es que la niña deje de tener definitivamente el periodo en ese caso, se le darán los anticonceptivos de forma ininterrumpida. Esto no supone ningún riesgo y le ayudará a tener más higiene ya que el flujo menstrual desaparece.

Mientras no se consiga que la niña tenga un periodo regular, podrá manchar en algunas ocasiones.

Ventajas de los anticonceptivos:

- Fiabilidad y reversibilidad.
- Disminución de la dismenorrea y menorragia.
- Disminución de la incidencia de la tensión premenstrual.
- Disminución de los fibromas sintomáticos y quistes ováricos funcionales.
- Disminución de la enfermedad benigna de la mama.
- Reducción del riesgo de cáncer ovárico y de endometrio.
- Reducción del riesgo de enfermedad pélvica inflamatoria, que puede suponer un problema con los dispositivos intrauterinos.

Las mujeres que manifiestan efectos adversos (del tipo de acné, cefalea, depresión, aumento de peso, síntomas mamarios y hemorragia de disrupción) con otros progestágenos pueden



## Cuidado diario

recibir desogestrel, drospirenona o gestodeno (combinados con etinilestradiol). Con todo, hay que advertir a las mujeres de que el desogestrel y el gestodeno se han asociado asimismo con un mayor riesgo de *tromboembolismo venoso*.

*Ángela toma el anticonceptivo "Suavuret, Meliane, Yasmin, etc." (Etinilestradiol más desogestrel u otros). La ventaja que tiene es que reduce (en algunas mujeres incluso lo elimina completamente) el periodo. Ella no ha vuelto a tener un SPM severo ni molestias, y sus periodos ahora son muy poco abundantes y nunca duran más de dos días.*

*Ashley comenzó a tomar anticonceptivos porque tenía una regla muy abundante. Tengo que reconocer que ahora no es ningún problema. Yo sé que antes de tomar las pastillas, ella tenía molestias y calambres; pero ahora creo que no padece, al menos de forma tan intensa. Cuando comienza con la regla, automáticamente le doy Paracetamol durante los tres primeros días para aliviarla lo más posible y evitarle cualquier efecto adverso.*

*Heather no tuvo la regla hasta que tuvo 18 años. Lo más seguro es que fue debido a su bajo peso. Cuando comenzó con la menstruación, a modo de "venganza", sus reglas duraban diez días, paraba los diez siguientes y de nuevo le venía el periodo. Comenzó a tomar "Yasmin" y continúa haciéndolo hoy en día. Actualmente tiene reglas breves de uno o dos días que, además, son muy predecibles. Cuando está más irritable no tenemos la menor duda de que está con el SPM.*

El fármaco "Depo-Progevera" (acetato de medroxiprogesterona) es un anticonceptivo inyectable de larga duración. Su principio activo es un compuesto similar a la progesterona (una hormona que los ovarios producen normalmente cada mes como parte del ciclo menstrual). Depo-Progevera es un medicamento inyectable que previene el embarazo, con cada inyección durante tres meses. La primera inyección debe administrarse dentro de los primeros cinco días después del comienzo del período menstrual normal y las siguientes deben repetirse cada tres meses. Como no contiene estrógenos, este fármaco no tiene muchos de los efectos secundarios de otros anticonceptivos. Suprime/anula la ovulación sin eliminar del todo la producción fisiológica de estrógenos por parte de los ovarios. Actúa provocando cambios en el endometrio (tejido que cubre el útero) por lo que es más difícil que ocurra la menstruación.

Un efecto secundario frecuente del uso de "Depo-Progevera" es el sangrado irregular. Después de estar medicándose durante seis o siete meses, la mayoría de las mujeres dejan de tener la regla. Algunos estudios han asociado el uso de este fármaco con el aumento de peso. Por otra parte, algunas mujeres han seguido manchando por lo que han abandonado el tratamiento. La ovulación no se reinicia hasta uno o dos años después de haber interrumpido la medicación. La comisión de fármacos de la Academia Americana de Pediatría no ha encontrado pruebas concluyentes que evidencien que el uso de "Depo-Progevera" es perjudicial en humanos; sin embargo, advierte sobre la controversia existente respecto a los efectos secundarios indeseables derivados del uso prolongado de este fármaco.

*Stacie tuvo una experiencia terrible con Depo-Progevera. Se le administró dos ciclos completos del medicamento antes de que descubriésemos lo que estaba pasando. Ella se volvió muy agresiva e irritable. Cuando nos dimos cuenta, tuvimos que esperar varios meses para volver a la normalidad. He escuchado que a otras niñas les ha pasado lo mismo. Sin embargo, a otras les ha ido bien, por lo que es difícil predecir cómo va a reaccionar cada una de ellas.*

*Becky Sue comenzó a inyectarse Depo-Progevera hace tres años. En aquella época pesaba alrededor de 43 Kg. En poco tiempo engordó 14 Kg y ahora permanece estable en un peso de 57 Kg. También le apareció acné en la frente, lo que puede ser otro efecto secundario. Le pinchan su dosis cada doce semanas y sabemos cuando han pasado once semanas desde la última inyección porque comienza a tener cambios de humor y lo mismo ríe que llora.*

## Cuidado diario

*Beth comenzó a tener la regla el año pasado. Probamos con Depo-Progevera durante el otoño y el invierno. Beth cayó en una depresión profunda. Optamos por interrumpir el tratamiento y entonces volvió a sonreír y a comportarse de forma adorable.*

*Probamos Depo-Progevera con Courtney pero fue una experiencia espantosa. Parecía como si hubiésemos retrocedido a las primeras fases de Rett. Sus gritos se hicieron constantes y no podía dormir. Los efectos no desaparecieron hasta cinco o seis meses más tarde y juramos no volver a intentarlo de nuevo.*

### ABLACIÓN ENDOMETRIAL

LA ABLACIÓN ENDOMETRIAL ES UN PROCEDIMIENTO médico mediante el cual se elimina el revestimiento del útero, llamado endometrio. Se efectúa normalmente a mujeres con un sangrado muy abundante durante la menstruación. De uno a tres meses antes de la intervención, a la paciente se le proporciona un fármaco que adelgace el útero para que así sea más fácil insertar los dispositivos utilizados para el procedimiento. La intervención se hace bajo anestesia general. El médico utilizará un telescopio especial, que se denomina histeroscopia para poder examinar el interior del útero.

Este tipo de cirugía no requiere incisión. La mayoría de mujeres que se someten a esta intervención experimentan un cese definitivo del sangrado y un pequeño porcentaje seguirá teniendo periodos menstruales aunque más leves.

La ablación endometrial tiene una serie de ventajas: excepto en algunos casos, y en función del método empleado, no requiere hospitalización, es menos dolorosa al ser una cirugía no invasiva y requiere un tiempo de recuperación menor. Ya que el endometrio es un tejido resistente, existe la posibilidad de que se regenere y que la mujer intervenida vuelva a tener sangrados abundantes siendo a veces necesaria la reintervención.

### HISTERECTOMÍA

LA HISTERECTOMÍA ES LA EXTIRPACIÓN QUIRÚRGICA DEL ÚTERO. Es el método más seguro y permanente de finalizar con la regla. Requiere cirugía y elimina la posibilidad de embarazo, además de acabar con la regla. También desaparece el riesgo potencial de desarrollar un cáncer de útero. Es obligatorio un periodo de hospitalización de varios días tras la cirugía y un periodo de recuperación postoperatorio.

Cada estado tiene diferentes legislaciones y requisitos respecto a este tema, cuando la mujer que va a ser intervenida presenta discapacidad intelectual. La mayoría de los países han establecido protocolos de actuación cuya finalidad es proteger sus derechos. Obtener los permisos necesarios para realizar la intervención puede llevar mucho tiempo; sin embargo, la histerectomía es una solución final para los problemas con la menstruación.

*Hacerle la histerectomía a Megan fue la mejor decisión que pudimos tomar. Encontramos muchos obstáculos legales. El más sorprendente fue que debíamos tener un tutor para nuestra hija asignado por un tribunal. Ni mi marido ni yo podíamos ejercer legalmente esa función. El único requisito era la necesidad de una segunda opinión. Lo hicimos cuando ella tenía nueve años, y justo después de las vacaciones volvió al colegio. Más o menos después de una semana ni te acuerdas de que la han operado. El resultado es que ya no hay riesgo de que humillen a Megan si tenía "un accidente", además de que nosotros estamos mucho más tranquilos.*

*A Amy la operaron después de que hubiese tenido varias veces el periodo. Volvió a casa a dormir el mismo día de la cirugía. Nunca tuvimos que darle medicación para el dolor ni volvió a tener los síntomas típicos del SPM con el paso de los años. Este tema ya no es un problema para nosotros. Ya está hecho. Estuve preocupada las semanas previas a la operación, pero sentí un gran alivio el día que se lo hicieron. Fue simplemente un paso más en el proceso de aceptación de que Amy haría siempre las cosas lo mejor que pudiera.*

## Cuidado diario

*A Angie le han hecho la histerectomía porque padecía de endometriosis, lo cual no tiene nada que ver con el SR. Todos los médicos que consultamos eran partidarios de probar cualquier cosa antes de operarla. Parecía que lo que estaba pidiendo era que la hicieran dormir “para siempre”. Ella conserva los ovarios. Ha experimentado un gran cambio en su estado anímico general y ha mejorado su disposición. Su recuperación ha transcurrido sin sobresaltos. “Ojalá lo hubiésemos hecho hace años”.*

### MADUREZ SEXUAL

TODOS LOS PADRES GENERALMENTE SE PREOCUPAN por los problemas derivados de la madurez sexual de sus hijas. A menudo les desagrada que se masturben, lo que es relativamente frecuente tanto en chicas jóvenes como maduras. El tipo de estimulación no es anormal. La autosatisfacción es un aspecto natural de la madurez sexual. Puede ser embarazoso cuando ocurre en el lugar o momento inadecuados, pero no le hará daño a tu hija. Aprender a controlar ciertas conductas en lugares públicos puede conseguirse mediante técnicas de modificación del comportamiento.

#### ABUSO POTENCIAL

MUCHOS PADRES COMPARTEN EL MISMO TEMOR cuando sus hijas han salido y llevan fuera de casa bastante tiempo. Tan difícil como hacerle frente, protegerla ante un potencial abuso es muy importante. Mantenla lejos de situaciones de riesgo, observa si existe algún signo de malestar en su comportamiento y, sobre todo, confía en tus instintos. Si tu hija cuenta con un entorno familiar adecuado, pide que sus cuidadoras sean mujeres exclusivamente. Es triste reconocerlo, pero como las niñas con SR no pueden defenderse, pueden ser víctimas de “depredadores”.

### CUIDADO DIARIO

#### CUIDADO DE LA PIEL

##### *Llagas en la boca y las manos*

Las niñas que se meten las manos en la boca, a menudo se hacen llagas en las manos y/o alrededor de los labios. Mantener la piel seca es el principal tratamiento, pero muchas veces es difícil de conseguir. Si existe infección, habrá que utilizar alguna crema con antibiótico así como intentar mantener sus manos y boca tan limpias como sea posible. El clima frío puede agudizar el problema. A veces es útil colocar férulas en todo el brazo o desde el codo para mantener las manos lejos de la boca. Normalmente se toleran bien.

*Hice algunos baberos de franela con encajes en la parte posterior para ayudar a Erica a mantener sus manos secas. No siempre es posible, pero continuamos metiéndole las manos debajo del babero. De esta forma, ella es capaz también de limpiarse la boca.*

*Le colocamos unos calcetines en las manos, pero tenemos que cambiárselos con frecuencia para que las manos estén secas. Utilizamos “Truxol Neo pomada” y cremas a base de vaselina y lanolina. El médico nos recomendó utilizar “Adventan, Lexxema” crema 0,1% de Metilprednisolona aceponato.*

## Cuidado diario

Nosotros compramos algunos pares de esos guantes de punto para niños que parecen pequeños pero que después se estiran bastante. Cada noche le ponemos una buena cantidad de hidratante del tipo "Aquaphor" (crema de Eucerin) en las manos y después le colocamos los guantes. Nunca se los ha quitado por la noche, de modo que la crema puede actuar de forma efectiva. Utilizamos imperdibles para fijarle los guantes a las mangas y que así no pueda quitárselos. Compramos alrededor de una docena de pares de guantes en todos los colores. Se los combinó con la ropa que le vaya a poner ese día. Se lavan perfectamente y duran mucho tiempo.

### Úlceras por presión

Se producen por la falta de circulación en una determinada zona durante un periodo prolongado de tiempo. Por este motivo es muy importante cambiar de posición a la niña con frecuencia. Si está sentada, deberá moverse cada 20-30 minutos; y cuando está acostada, hay que cambiarla de postura al menos cada hora, especialmente si está delgada y los huesos de determinadas zonas se le marcan mucho. Si no se libera la presión sobre una zona y no se restablece la circulación, la piel que cubre esa zona se muere. Primero se observa como una mancha de color rosa. Si a los 10 minutos después de haber liberado la presión de la zona, la piel no recupera su color normal, entonces es casi seguro que se esté haciendo una úlcera. Como medida preventiva funcionan bien los hidromasajes, los colchones de aire y las bolsas rellenas de gel, para amortiguar la zona donde se ejerce la presión.

### Eccema del pañal

Prueba con la pasta al agua de Babe, Avene, Repavar, etc. Un dermatólogo me la recomendó para Danni. Es una crema milagrosa. Es específica para el tratamiento del eccema del pañal.

Pídele a tu médico que te recete Mycostatin (Nistatina en polvo). Yo he utilizado también la crema, pero cuando operaron a Kelsey en el hospital, utilizaron el preparado en polvo, y desde entonces le pido al médico que se la recete.

El médico me dijo que comprara cremas a base de vaselina y lanolina, un producto que se utiliza desde hace más de cien años. La puedes comprar en la farmacia. A veces la tienes que encargar previamente. Se la puse en el culete y le hizo efecto de inmediato. ¡Pensé que era un milagro!

Hemos utilizado la crema con lanolina, que nos recetó nuestro farmacéutico. Ha sido mi primer aliado en este tipo de cuestiones.

Nosotros mezclamos hidróxido de aluminio y magnesio con crema a base de óxido de zinc, es bastante efectivo.

Creo que la crema a base de óxido de zinc, funciona mejor que cualquier otra crema para tratar el eccema del pañal; incluso mejor que el unguento de lanolina y vaselina que también probé cuando el tema empeoró, con crema a base de óxido de zinc parece que cura mejor.

Mi amiga me aconsejó que utilizara frecuentemente la vaselina de toda la vida. Pero sería mejor poner una buena cantidad dentro del pañal que aplicársela a la niña directamente sobre la piel. Como estaba desesperada lo probé. Al día siguiente pude comprobar que la piel del culete de mi hija había mejorado significativamente. Me convenció.

Carol, que nunca había tenido eccema del pañal, desarrolló una erupción de color rojo fuego como reacción a un antibiótico después de haber sido hospitalizada. Prueba con Clotrimazol para uso vía vaginal. Lo utilicé igual que la crema de óxido de zinc. ¡Los resultados fueron excelentes!

Nosotros utilizamos una crema a base mentol y óxido de zinc que la puedes comprar sin receta en cualquier farmacia. Hace maravillas con el eccema del pañal y parece que ha aliviado todas las molestias que hasta ahora sufría nuestra hija.

Preparamos una disolución de bicarbonato que extendemos hasta que se absorba y se seque poniéndole después la crema. Esta operación la repetimos alrededor de cuatro veces al día.

## Cuidado diario

*La crema Aquaphor funciona igual de bien que la vaselina, y a demás tampoco es peligrosa si se la lleva a la boca. Nosotros le damos a Kimberly cantidades enormes de yogur. Le proporciona bacterias “de las buenas”. Si la causa del eccema son hongos por haber tomado un antibiótico, una buena solución será aplicar una mezcla de crema de clotrimazol con metilprednisolona, sobre la zona afectada cada vez que se le cambi el pañal a la niña. Tenemos que asegurarnos que el pañal se cambia con la frecuencia necesaria, para que la piel de la zona esté todo lo seca que sea posible. También será muy útil dejarle con el culete al aire si ella ya no tiene demasiados “accidentes”.*

### Depilación

Cuando tu hija se jaga mayor tendrás que afeitarle las axilas y las piernas con una maquinilla especial para mujeres y que es más estrecha y fácil de utilizar que las maquinillas convencionales. Otra opción es utilizar cremas depilatorias o ceras comerciales. Con la depilación la niña tendrá un aspecto bien cuidado.

Ver la gama de productos de la casa Veet. Un inconveniente es que la crema no puede utilizarse en todas partes. Cara, pezones y genitales son zonas prohibidas. Aunque en el resto del cuerpo dan bastante buen resultado.

Contemplar la opción de la fotodepilación.

*Yo le depilo a Stacie las exilas y las piernas cuando está en la bañera o sentada en el baño. Sólo tardo unos minutos y supone una gran diferencia en su higiene. A ella el encanta tener las piernas suaves.*

*Taylor es muy belluda. A mí siempre me había dado miedo depilarle las piernas. Intentamos depilarle con la crema Veet, pero como Taylor no para de moverse, los resultados no fueron muy buenos. Compré una cera depilatoria con aplicador roll-on. Calientas el recipiente en el microondas durante 15 segundos, entonces aplicas la cera tibia en una pequeña área, la cubres con la banda de tela, presiona unos segundos y tira de ella. Es muy fácil. Huele fenomenal. Si queda algún resto de cera en la piel, se elimina simplemente con agua. Taylor tiene una tolerancia alta para el dolor aunque se quejó un poco. Eso fue todo.*

## CUIDADO DENTAL

MANTENER LOS DIENTES DE LA NIÑA LIMPIOS es muy importante para evitar la aparición de caries y cualquier otro problema que pueda causarle dolor e interfiera con la comida. El rechinar los dientes (bruxismo), los erosiona considerablemente, y si es por mucho tiempo puede ser causa de dolor ya que las raíces estarán más próximas a la superficie. La primera visita al dentista (preferiblemente uno especializado en niños: Odontopediatra) debería hacerse cuando tenga todos los dientes de leche, aproximadamente a los tres años. Si el personal de la clínica tiene paciencia y es habilidoso conseguirán revisarle los dientes generándole la mínima ansiedad.

Las caries son producidas con frecuencia por los alimentos ricos en azúcares como bebidas, batidos, té preparadas y/o zumos, especialmente cuando se toman de noche y en botella. Las caries se desarrollan cuando se acumulan restos de comida, formándose una placa amarilla gruesa sobre el esmalte dental. Es fundamental cepillarse los dientes correctamente para eliminar dicha placa. Es mejor cepillarle los dientes si está tumbada porque así podrás verle mejor la boca cuando se la cepillas. Al principio, cuando la niña es pequeña, no es necesario utilizar crema de dientes. Si la utiliza, basta con una pequeña cantidad de pasta. Es muy importante tener esto en cuenta ya que las pastas de dientes no están hechas para ser tragadas; y en el caso de que la niña lo hiciera, le sería muy difícil escupirla. No pasa nada si traga un poco de pasta, pero por si acaso es mejor utilizar cremas poco fluoradas como las destinadas a los niños. Para humedecer el cepillo se puede utilizar agua corriente o salada o algún enjuague bucal. Es fun-

## Cuidado diario

damental dar algún aporte de flúor. El cepillo de dientes debe tener las cerdas suaves y ser del tamaño adecuado para la boca de la niña. Hay una gran variedad de cepillos de dientes, incluso musicales los cuales pueden facilitar la operación. También son útiles los cepillos eléctricos con cabeza pequeña. Si la niña se resiste a utilizar el cepillo se puede emplear como alternativa una gasa húmeda.

La acumulación de placa y el mal aliento se pueden tratar con clorhexidina en forma de enjuague bucal (Halita). Puede aplicarse mojando el cepillo de dientes y después cepillar los dientes o bien empapando una gasa frotando con ella los dientes a continuación.

Muchas veces el problema no es el cepillado de dientes sino la posición de la boca y mantenerla siempre abierta. En algunas niñas la estimulación con el cepillo de dientes desencadena un reflejo de mordida haciendo muy difícil poder llevar a cabo la limpieza. Para mantener la boca abierta prueba a utilizar depresores. Coge unos cuantos depresores y envuelve el conjunto en una gasa para proporcionar algo de relleno. Cubre todo con cinta adhesiva para que sea algo resistente al agua. Coloca los depresores de lengua entre los molares de un lado de la boca mientras cepillas el lado contrario. Ella podrá morder libremente los depresores y tú podrás cepillarle los dientes sin problemas. Prueba otros métodos para averiguar de qué forma tu hija se encuentra más cómoda y relajada y en qué posición tú puedes ver mejor los que estás haciendo.

Un exceso de flúor puede atacar al esmalte dental produciendo manchas de color blanco/marrón sobre los dientes definitivos, incluso aunque sean muy resistentes a las caries. Es muy importante tener este aspecto en cuenta sobre todo para aquellas personas que piden un suplemento de flúor (en forma de pastillas, pasta o enjuagues). Las caries pueden convertirse en un problema más serio para nuestras hijas que la ligera decoloración de los dientes. Recuerda que las machas salen sólo cuando hay un exceso de flúor, no con la cantidad presente en la pasta o en los procedimientos de fluorización.

Si el cepillado es muy difícil, la marca "Oral B" ha sacado unos guantes especiales para la limpieza bucal y que pueden utilizarse sin agua.

Las firmas "Oral B" y "Waterpik", disponen de una amplia gama de cepillos dentales, irrigadores y diferentes productos para la higiene dental.

*Comenzamos usando una pasta con sabor a fresa y un cepillo infantil. El sabor de la pasta de dientes fue lo primero que hizo que ella abriera la boca. Después cambiamos a una pasta con sabor a menta suave que ella al principio no estaba dispuesta a usar, pero insistimos y ahora ella se pone contenta cuando le cepillamos los dientes. Cuando le limpio la boca, sujeto su mandíbula inferior y a veces tengo que presionar un poco para que mantenga la boca abierta.*

*Empezamos haciendo un masaje simple alrededor de la boca y por las mejillas siguiendo una rutina después utilizamos un cepillo de la marcas: Nuk, Vitis, Oral-B (las marcas tienen una gama de cepillos dentales infantiles). Es menos estimulante y más fácil de manipular por parte de los niños. Le damos vueltas alrededor de la lengua, presionamos abre los dientes, lo frotamos en sus labios, etc. Con el tiempo hemos conseguido cepillarle los dientes regularmente y ahora Joanne está lista con un cepillado rápido.*

*Nuestro dentista pediátrico nos enseñó a cepillarle los dientes a Brit colocándola de una manera especial. No es tan malo como parece. Mientras ella está sentada viendo la televisión, nos colocamos detrás de ella y le rodeamos la cabeza con un brazo (le avisamos verbalmente de lo que va a ocurrir) para sujetarla, mientras que con la otra mano le cepillamos los dientes. Necesitas practicar un par de veces para conseguirlo, pero después tendrás la sensación de que es como si te cepillaras tú los dientes ya que estás detrás de ella, no en frente.*

*Al principio, cogía un cepillo eléctrico, lo encendía y lo pasaba por las partes menos sensibles de su cuerpo, por el vientre y por las manos. Trabajamos también la parte exterior de la cara. Todos los días le hacía un masaje de*

## Cuidado diario

*varios minutos hasta que finalmente me abrí el camino hacia el interior de su boca. A ella le costó bastante tiempo acostumbrarse. Sin embargo, ahora le gusta cepillarse los dientes y sostiene el cepillo con nosotros.*

*Prueba a utilizar un paño fino después de cada comida. Compra el más barato, humedécelo y pásalo por cada uno de sus dientes con la ayuda de tus dedos. Estamos siempre muy pendientes de su dentadura, pero estas niñas realmente necesitan controles por RX de cada uno de sus dientes y una limpieza regular por parte de un dentista. Algunos dientes de Shelley parecían estar en buen estado hasta que las radiografías nos demostraban lo rápido que se le estropeaban. Si no quieres tener que tocarle la raíz de los dientes estate encima de ellos. A estas niñas no se les puede poner dentadura postiza y aunque ella se haga mayor seguirá necesitando sus dientes para masticar la comida.*

*Mi solución favorita para el problema del cepillado de los dientes es el cepillo curvo y flexible. Es fácil de utilizar, rápido y no es doloroso cuando vibra. Utilizamos este cepillo para la limpieza de la mañana y el "Sonicare" para la limpieza de la noche.*

*El laboratorio Colgate tiene una pasta "de entrenamiento" casi sin flúor. No está fluorada por lo que si tragarse la pasta es un problema, en este caso tu hija no correrá ningún riesgo.*

*Utilizamos el mango de una cuchara de madera para mantener la boca de Rachel abierta mientras le cepillamos los dientes. Antes mojo el mango en un extracto de vainilla y después de usarlo lo lavo con un enjuague bucal antiséptico. Una madre me contó que a ella lo que le funciona bien es un hueso de nailon con sabor a vainilla (de los que utilizan los perros) después de doblar un poco hacia abajo uno de sus extremos. Yo dejo el mango de la cuchara en el lado izquierdo de la boca mientras le cepillo el derecho y viceversa. A Rachel parece divertirse mordisquear el mango de la cuchara. Ahora colabora perfectamente durante el cepillado.*

*Hemos estado utilizando el cepillo de la marca "Dentrust" y es realmente bueno. Sherry no me ha vuelto a morder cuando le cepillo los dientes y además no tengo que sujetarle la boca con mis dedos. Con este cepillo consigo limpiar las tres caras de los dientes en una pasada porque tiene tres superficies de cepillado, además puedes jugar con tu hija a que el cepillo es el tren y los dientes las vías.*

*Utilizamos hisopos mojados empapados con una mezcla de limón-glicerina para humedecer y limpiar su boca. A Heather parece que realmente le gusta la suavidad de los hisopos y el sabor que proporcionan. Los puedes encontrar de varios sabores en tiendas de material médico. Ayudan a mejorar el nivel de confort en el hospital cuando se tiene que realizar algún tipo de trabajo a nivel bucal o dental.*

*Nuestro dentista nos recomendó que le dejáramos mordisquear a nuestra hija el cepillo de dientes incluso cuando no es el momento de la limpieza. Simplemente la saliva que se genera al masticar ayuda a mantener limpios los dientes.*

### Encontrar al dentista

Probar en la Asociación Española de Odontopediatría: [www.odontologiapediatrica.com](http://www.odontologiapediatrica.com) y en la Asociación Española de Odontostomatología para el Minusválido y pacientes Especiales [www.seoeme.es](http://www.seoeme.es).

### Ortodoncia

*El dentista de Cristal, que está especializado en niños con discapacidades, me dijo que él no le recomienda la ortodoncia porque la ansiedad que le puede generar las revisiones mensuales, la limpieza y el dolor asociado a los brackets, no compensa el resultado al menos que sus dientes estuviesen en un estado pésimo. Yo he llevado brackets y estoy completamente de acuerdo con él.*

*A mí no se me ocurre pensar que sus dientes no son tan perfectos como yo querría que fueran. Al fin y al cabo, Anne Stuart no es lo que yo esperaba al principio que fuera y he aprendido a aceptarlo. Simplemente deja pasar el tiempo y que la naturaleza siga su curso. Es un proceso por el que tenemos que pasar con nuestras hijas, es difícil aceptar que realmente no tenemos el control sobre estas cosas. ¡Sólo intenta tener un diente en cada momento!*

## Cuidado diario

### ENSEÑANDO A USAR EL ASEO

LAS NIÑAS CON SR SON CAPACES DE ENTENDER para qué sirve el aseo. Su problema es que no pueden comunicar sus necesidades. Hacen falta varios intentos de “ensayo-error”, entrenamiento y observación cuidadosa de sus signos no verbales, pero al final es posible conseguir que se acostumbre a ir al aseo cuando lo necesite. Debes hacer algunas modificaciones en casa tales como poner un adaptador en la taza del water o incluso cambiar el convencional por otro modelo adaptado a sus circunstancias. Es importante ponerle un banquillo bajo los pies cuando está sentada en el water con el fin de proporcionarle una mayor estabilidad y evitar que adopte posturas incómodas con los pies. Sentarla en el water le puede ayudar también a eliminar los gases intestinales que tantas molestias le causan. Asegúrate de tapparla bien para que no se enfríe si va a estar sentada en el water más de un par de minutos.

Aunque no consigas un 100% de éxito, enseñarle a utilizar el aseo es enormemente beneficioso para ella. Sobre todo al principio, emplearás mucho tiempo en esta tarea, pero el orgullo que siente cuando lo consigue es tremendo.

*Empezamos enseñándole a Angela a usa el orinal, y cuando tuvo alrededor de dos años empezamos a llevarla al aseo las veces que sabíamos que ella tenía necesidad, normalmente coincidía con la hora del baño. Estuvimos siguiendo esta rutina durante un año y ella no mostró ningún interés por aprender. Más tarde, comenzamos a darle la posibilidad de ir al aseo después de cada comida. Fue a partir de ese momento cuando empezó a tener control de su intestino y desde entonces la tasa de éxito ha sido casi del 100%, excepto cuando ella está enferma. Después comenzamos a llevarla también entre comidas de forma programada con el fin de que aprendiera a controlar la orina, y para asegurarnos ella tiene un Big Mack (dispositivo) que nos avisa cuando ella tiene necesidad de ir al baño si está en casa. Hasta que ella se acostumbró fue un proceso muy lento, no de “la noche a la mañana” como con su hermana pequeña. Pero ha sido increíble comprobar el amor propio que ha demostrado tener para controlar este aspecto de su vida, y el tiempo que hemos compartido ha sido muy especial para ambas.*

*Katie lleva varios años que va sola al baño cuando tiene necesidad de evacuar. Al principio en la escuela fue bastante duro entender lo que ella quería, pero al final se ha conseguido. Con respecto a la orina, finalmente ha sido este año cuando nos hemos dado cuenta de que ella acababa de empezar a orinarse cuando nos pedía sentarse en el water; así que hemos hecho un “entrenamiento” rápido con el orinal. Aprender a controlar esfínteres no ha sido tan rápido como pensábamos, pero ahora ella está casi siempre seca cuando la llevamos al baño. El éxito no es del 100% e incluso cuando va al baño a evacuar, aún tenemos que recordarle que también orine. ¡Pero lo está consiguiendo! Ella permanece seca más tiempo que hace un año y, además, ya está empezando a ir también sola al baño cuando siente necesidad de hacer pis. Para nosotros la clave ha sido la constancia y enseñarle a reconocer sus signos a todas las personas que de alguna manera se relacionan con ella. A veces es muy sutil manifestando sus necesidades, por ejemplo, quedándose de pie frente a la puerta del baño. Esa señal no la reconocían algunos de los terapeutas que cuidan de ella.*

*Planteamos un horario estricto de acuerdo a las veces que, de forma natural, ella debía ir al baño: después de las comidas, después de levantarse, tras la siesta y, en resumen cada pocas horas. Esta rutina le enseña a tener que ir al baño en esos momentos concretos y a saber aguantarse entre una vez y la siguiente. En su comunicador (Mary's IntroTalker) tenemos programada la opción del baño, no obstante, cuando veo “el pánico” en su cara, no espero y la llevo yo misma al baño.*

*Empezamos a trabajar el tema del aseo cuando Jocelyn tenía cuatro años. Nos llevó mucho tiempo conseguirlo, pero la alternativa era continuar con los pañales los cuales teníamos muchas ganas de “perder de vista”. No desistas, mantén tus expectativas y no temas los riesgos. Algunas veces llevábamos a Jocelyn a la calle sin pañal, incluso mucho antes de que ella ya tuviera control de la situación. Me di cuenta de que a ella tampoco le gusta-*



## Cuidado diario

ba tener “accidentes” y trataba de aguantarse, pero además pienso que el hecho de ponerle las medias sin pañal era una forma de mostrar confianza en que ella podía conseguirlo. Cuando había una “fuga”, yo la tranquilizaba diciéndole que ella lo había hecho lo mejor que podía y que yo intentaría estar más atenta a sus señales la próxima vez. Continuamos trabajando juntas. Creo que el éxito en esta tarea depende tanto de mi comprensión como de su capacidad de control de la vejiga, es un esfuerzo de equipo y de él dependen los éxitos y los fracasos. Ella ha comenzado el cuarto curso sin pañal y así continúa. Aún lleva pañales por la noche, aunque prácticamente se levanta seca todos los días.

Dejamos varios comunicadores repartidos por casa con la voz “quiero ir al baño” programada. Queremos que Leah se acostumbre a ellos. Si le damos la posibilidad de comunicarse, ella aprenderá a utilizar el aseo. Cuando estamos muy pendientes, ella está seca todo el día. Hay ocasiones en las que se esfuerza tanto por aguantarse que al final se le escapa justo antes de que llegemos al baño.

Colgué un juguete musical en el mueble que hay cerca del baño, de manera que cuando oía la música era señal de que Angie quería ir al baño. Tiraba de la cadena y la elogiaba. La música y los movimientos del muñeco eran una guía excelente. Ella lo entendió rapidísimamente y siempre intenta aguantarse hasta que llegamos nosotros.

Comenzamos a enseñarle a Katie cuando ella tenía dos años y ocho meses, incluso más temprano que a nuestro otro hijo. Desde el primer día no he vuelto a cambiarle un pañal sucio. Ella es muy regular, y si por algún motivo no lo es, es capaz de indicárnoslo haciendo ruido. Si estamos fuera de casa a sus “horas habituales”, ella es capaz de aguantar hasta dos horas, o hasta que llegamos a casa. En una ocasión me di cuenta de que ella necesitaba ir al baño y estábamos fuera de casa, entré con ella en un aseo público y funcionó perfectamente. Yo estaba emocionada. Ella se pone en el orinal cada dos horas y le encanta que nosotros nos mostremos orgullosos de ella.

### CONSEJOS ÚTILES PARA IR AL ASEO

SE DEBERÍA ADVERTIR AL PERSONAL DE LA ESCUELA que a la niña con SR no la deje en el baño mucho tiempo. Puede quedarse fría o sentirse incómoda lo que desencadenaría un comportamiento agresivo.

- Prepara el baño antes de llevarla.
- Asegúrate de que está sentada cómodamente y con las sujeciones adecuadas para la espalda y los pies.
- Utiliza un cinturón de seguridad por si fuese necesario.
- Dale cantidades extra de líquidos y llévala al baño regularmente.
- Alábala efusivamente y dale una recompensa para que ella sepa que ha tenido éxito. ¡Algo de comida es siempre bien recibida!
- Cuando comience a mostrar signos de autocontrol, espacia los intervalos a los cuales la lleves al baño.
- Respecto a la evacuación, siéntala en el water cuando notes que está en tensión. Llévala después de las comidas, especialmente después de la cena.

## EL BAÑO

SI NO LA SIENTAS CON SUJECIÓN PUEDE RESULTAR MUY DIFÍCIL entrarla y sacarla de la bañera y mantenerla estable mientras la lavas. Hay una gran variedad de sillas resistentes al agua para colocar en la bañera, desde soportes con mallas hasta sillas y bancos de plástico rígido. Puede ser muy útil instalar una ducha de mano con manguera, especialmente para lavar el pelo. También hay disponibles sillas de ruedas para meter en la bañera. Para conseguir una

## *Cuidado diario*

forma segura de bañar a la niña sin tener que flexionarse mucho la persona encargada, puede resultar práctico un asiento abatible en la pared donde esté instalado el plato de ducha.

### LOS ASIENTOS Y LA POSICIÓN

PARA QUE LA NIÑA ESTÉ CÓMODA ES MUY IMPORTANTE elegir el asiento adecuado y colocarla en la posición correcta. Esto también le permitirá participar en cualquier actividad y utilizar su cuerpo de la mejor forma que ella pueda. El asiento debe tener una base sólida y un respaldo fuerte para asegurar que la espalda está siempre recta y con el alineamiento pélvico adecuado. Si es necesario, tendrá también una sujeción lateral para evitar que la niña se incline hacia un lado u otro. Habrá que vigilar que se siente de forma adecuada en casa, en el coche, en el carrito, en la mesa, en su silla de ruedas y en cualquier sitio donde la sentemos. Cuando elegimos un asiento hay que tener en cuenta que sea cómodo, equilibrado y seguro.

Estos asientos deberían estar cuidadosamente evaluados por un equipo de profesionales cualificados para ello, integrado por terapeutas ocupacionales, traumatólogos, ortopedas, médicos rehabilitadores, proveedores de material de rehabilitación y los padres. Si va al colegio, los profesores también querrán dar su opinión. Juntos valorarán una serie de cuestiones que harán que tanto en casa, en el colegio como en cualquier ambiente en el que se vaya a encontrar la niña disponga del asiento adecuado que le permita rendir de forma óptima. Se debería hacer un molde para averiguar sobre qué zonas ella ejerce más presión y así reforzarlas en el asiento, lo que es muy importante, si ella va a pasar sentada largos periodos de tiempo y no es capaz de moverse para liberar la presión en dichas áreas. Sería conveniente utilizar cojines sobre los que reposar esas zonas del cuerpo que pudieran ser susceptibles a tener algún problema. A lo mejor son necesarios otros tipos de sujeciones lo que dependerá de la capacidad de la niña para sostenerse y mantenerse erguida por sí misma.

Se debe adoptar estrategias específicas de cara a adoptar la posición correcta y proporcionar el asiento adecuado que le permita tener acceso a diferentes herramientas tecnológicas tales como ordenadores o dispositivos de comunicación. Debe encontrarse cómoda, lo que también promoverá por su parte el uso de dicha tecnología.

Si el asiento que ella vaya a utilizar no está personalizado, deberías probarlo en casa antes de comprarlo. Un asiento especial de los que tu hija necesita puede costar desde cientos hasta varios miles de euros. Casi todas las compañías de seguro corren con la totalidad del importe, o al menos con una parte, si el material necesario está recetado por un médico especialista y justificado por un equipo de evaluación. Si el aporte que haga la compañía médica es insuficiente, los distribuidores de este tipo de material deben proporcionarte una guía de centros (servicios sociales) y recursos a los que acudir para ayudarte con los gastos.

En las ortopedias existe una gran cantidad de sillas y materiales, para el baño y ducha.

*“Cualquier idiota puede hacer frente a una crisis,  
es el día a día lo que puede contigo.”*

ANTON CHEKHOV

## Nutrición y alimentación

### EL DESAFÍO DE LA NUTRICIÓN

“LA NUTRICIÓN REPRESENTA UNO DE LOS ASPECTOS MÁS importantes en el tratamiento integral del Síndrome de Rett. Es la clave que garantiza el éxito de otros tipos de terapias”.

Para la mayoría de niñas con el síndrome de Rett (SR) es un reto el mantenerlas suficientemente nutridas. Incluso aquellas que tienen hábitos alimenticios saludables suelen estar delgadas y presentar una altura por debajo de lo normal. Muchas de ellas encajan en el modelo denominado de “malnutrición proteino-energética”. La malnutrición es el resultado de una ingesta inadecuada de nutrientes que contrarrestan el gasto energético del organismo y es debida a múltiples causas. La mayoría de las niñas con SR tienen un aporte calórico a través de la dieta inferior al de las niñas sanas de su misma edad o mismo tamaño. Las consecuencias son una mayor delgadez, menor masa muscular y menor resistencia frente a las infecciones en las niñas con SR. El estado nutricional es muy importante para mejorar la calidad de vida de estas niñas y para asegurar la eficacia de otras terapias.

Cada niña tiene sus propios gustos alimenticios. Aunque cada una tiene unas necesidades determinadas, la mayoría comparte una serie de características tales como tener buen apetito, encontrar placer en el acto de comer y mostrar fuertes preferencias por determinados alimentos. Aunque pueden comer una gran variedad de alimentos, sin embargo, normalmente necesitan más tiempo a la hora de la comida. Tienen limitadas sus capacidades para auto alimentarse. No necesitan, por lo general, una dieta especial pero tienen problemas para masticar y tragar determinadas texturas. Un problema bastante generalizado es el estreñimiento, en parte debido a la mayor lentitud del paso de la comida a través del tracto intestinal.

Una ingesta suficiente de alimentos no garantiza una nutrición adecuada. El tracto intestinal debe ser capaz de llevar a cabo tres funciones: el paso controlado de los alimentos desde la boca hasta el ano, la digestión de la comida y la absorción de los nutrientes.

Las niñas con SR tienen problemas para succionar, masticar o tragar. El movimiento de su lengua está disminuido, lo que les dificulta tomar y mover la comida en la boca. La comida no llega al esófago como debiera. Cuando tragan, los sólidos y los líquidos pasan de la faringe al esófago y de ahí al estómago y al intestino. Los movimientos necesarios (ondas peristálticas) para propulsar la comida a través del tracto intestinal pueden estar reducidos lo que dificulta el llenado del estómago. Todos estos factores implican problemas nutricionales potenciales.

Muchas de las características propias del SR se añaden a los problemas de la alimentación y si además consideramos las distintas etapas de la enfermedad, el conseguir un estado nutricional óptimo es un reto único. A continuación se comentan diferentes aspectos clínicos comúnmente observados en el SR y los efectos que ocasionan en el estado nutricional de las niñas.



*“La nutrición representa uno de los aspectos más importante del tratamiento en el S.R. Es la piedra angular entorno a la cual todas las demás terapias se hacen posible”*

MARYLYNNE RICE ASARO, R.D.

## Nutrición y alimentación

### RESPIRACIÓN ANORMAL

UN ESTUDIO DETERMINADO ha establecido una correlación entre un estado nutricional pobre y alteraciones en la respiración. Sugiere que tanto la hiperventilación como la hipoven-tilación interfieren en la alimentación. Sin embargo, la primera no supone un incremento del gasto energético diario (calorías “quemadas”).

SÍNTOMAS	RESULTADO
Retraso en el desarrollo	Etapa 1: Falta de ganancia de peso.
Retraso en el crecimiento	Etapa 2: Pérdida de peso.
	Etapa 3: Crecimiento lineal (altura) pobre; estabilización del peso.
	Etapa 4: Pérdida de peso; detención del crecimiento lineal (altura).
Pérdida de habilidades manuales	Perdida de la capacidad de auto alimentación; requerimiento de mayores cuidados y tiempo en las comidas.
Dificultades al masticar y tragar	Aumento del riesgo de hacer aspirados.
Incremento de la salivación	Riesgo de hidratación: aumentar ingesta de fluidos.
Ataques epilépticos	Fármacos/interacción con nutrientes, alteración de las vitaminas/necesidad de minerales; dieta cetogénica para el control de las convulsiones.
Escoliosis	Anatomía gastrointestinal distorsionada.

### APETITO

MÁS DEL 85% DE LAS NIÑAS CON SR tienen problemas para ganar peso, a pesar de que la mayoría de los padres afirman que sus hijas tienen un apetito enorme. Afirman que las niñas comen demasiado para su edad o tamaño. Una teoría sugiere que consumen más energía debido a su típico movimiento de manos constante. Sin embargo, estudios más recientes han demostrado que incluso aunque las niñas con SR emplean mucho tiempo en dichos movimientos, ellas en general queman menos energía, ingieren menos calorías y tienen un metabolismo disminuido durante el sueño en comparación con las niñas de su edad. Por otro lado, es posible que utilicen la energía corporal menos eficazmente debido a que están desnutridas. Todos estos factores provocan un desequilibrio a lo largo de la vida y que explica en gran medida el retraso en el crecimiento tan característico. La mayoría de las niñas con SR se encuadran dentro de un estado de malnutrición moderada o severa. La mayoría de estas niñas requieren un aporte energético mayor que las niñas de su edad para intentar aumentar de peso y evitar la detención del crecimiento.

*Cuando Jane decidió no comer, daba dos o tres bocados a la comida y decía: ya he acabado. Ella quería decir exactamente lo que decía y no había nada en el mundo que la hiciera comer algo más. Cuando hace esto, recurrimos a jeringas de 10 cc y toma alrededor de tres envases de Boost además de agua y de sus medicinas.*

*Nunca los ojos de Angie se abren más que cuando uno de nosotros está comiendo. Primero mira la comida, después a nosotros y así continuamente. Si muestra realmente interés por algo, es por la comida.*

## Nutrición y alimentación

### REHABILITACIÓN NUTRICIONAL

#### PLANEAR UN PROGRAMA DE ALIMENTACIÓN

En PRIMER LUGAR, SERÍA CONVENIENTE REALIZAR UN ESTUDIO del estado nutricional de la niña para determinar si es necesario suministrar algún tipo de suplemente alimenticio o hay que cambiar algunos de sus hábitos a la hora de la comida. Este estudio incluiría la medida del peso y la altura de la niña así como otras medidas corporales y una valoración del consumo actual de comidas y bebidas de la niña. El plan de alimentación debería tener como objetivos mejorar el estado nutricional, favorecer el aumento de peso y de altura, desarrollar habilidades en el proceso de alimentación, reducir el tiempo empleado en las comidas y minimizar el estreñimiento.

En el caso de niñas con poco apetito o con serias dificultades para alimentarse, un especialista debería evaluar lo más pronto posible alguno de los aspectos que se citan a continuación:

- Capacidad para mantener los labios cerrados mientras comen.
- Dificultades al masticar o tragar.
- Bloqueo o movimientos obstructivos involuntarios.
- Vómitos, regurgitación o exceso de secreciones.
- Escaso apetito y grado de dependencia en el proceso de alimentación.

En estos casos habría que reconsiderar la dieta llevada a cabo hasta ese momento y proponer estrategias alternativas que conduzcan a una mejora de su estado nutricional.

Las opciones para una “rehabilitación” nutricional son múltiples y dependerán del grado de malnutrición del que se parte, del grado de dificultad para tragar o masticar, el riesgo de hacer aspirados y las preferencias de la niña. Las comidas principales del día podrían complementarse con aperitivos u otras comidas extras (almuerzo, merienda). En el caso de que la niña tenga verdaderos problemas para tragar o presente un alto riesgo de hacer aspirados, habría que recurrir a sistemas de alimentación alternativos tales como un sonda nasogástrica. En este caso, se hace pasar un tubo a través de la nariz y el esófago hasta alcanzar el estómago a donde irá a parar directamente la comida. Este método debe tener carácter temporal. En caso de tener que prolongarse este tipo de sistema de alimentación, lo más seguro será que el médico proponga otras alternativas más complejas que llevan implícitos diversos procedimientos quirúrgicos que requieren anestesia general. Estos procedimientos permitirán introducir la comida directamente en el estómago.

#### VITAMINAS

Las vitaminas y minerales son elementos esenciales para la salud los cuales contribuyen al crecimiento y desarrollo general de un individuo. Una niña sana, por lo general recibirá todos estos nutrientes en cantidad adecuada a través de la dieta y no necesitaría ningún tipo de suplemento si ésta es adecuada. Sin embargo, en caso de alergias alimenticias, si está en una situación extrema de bajo peso o es necesario llevar a cabo la alimentación con fórmulas especiales, los suplementos de vitaminas y minerales pueden ser muy beneficiosos. Ahora bien, hay que administrarlos de forma controlada ya que un exceso de los mismos puede resultar perjudicial. Por supuesto, antes de dar ningún tipo de suplemento hay que consultarlo con el médico responsable.

Aunque las vitaminas y los minerales son fundamentales, por ellos mismos no promueven el aumento de peso. Esto se consigue sólo con una dieta rica en hidratos de carbono y grasas. Las vitaminas y minerales más importantes para el organismo son el ácido fólico, la vitamina D, el calcio, el hierro y el zinc.

## Nutrición y alimentación

Las cantidades administradas de estos elementos dependerán del peso de la niña, de la ingesta diaria de los mismos a través de la dieta, del grado de exposición al sol y de las medicinas que tome. Un exceso de vitaminas y minerales puede resultar tan dañino o más que el déficit de los mismos.

### DÉFICIT DE CARNITINA

La carnitina es una sustancia natural necesaria para el metabolismo celular. Es producida por el propio organismo pero también se ingiere a través de la dieta, especialmente se encuentra en las carnes rojas y en los productos lácteos. La carnitina transporta los ácidos grasos a la mitocondria donde se transformarán en energía.

La importancia de la carnitina radica en el hecho de que las grasas son la principal fuente de energía para el corazón y el músculo esquelético, lo cual no sería posible sin la acción de dicha sustancia.

El déficit de carnitina puede estar debido a una síntesis natural reducida en el organismo o a una alteración en el transporte de la misma a través de la membrana de las células musculares en las que la carnitina ejerce su acción. En caso de una dieta pobre o de que el organismo sobreutilice o pierda carnitina, el resultado será un déficit de la misma. Este déficit se puede ver acentuado en el caso de los niños con alteraciones neurológicas debido al uso de fármacos antiepilépticos, especialmente en el caso de utilizar valproato.

Los síntomas del déficit de carnitina son: debilidad muscular, letargia, hipotonía, encefalopatías, alteraciones neurológicas y desequilibrio entre el desarrollo general y el crecimiento.

La manera más eficaz de medir los niveles de carnitina es utilizar tejido muscular como fuente. Sin embargo, las determinaciones en sangre suponen métodos menos invasivos que, por lo general, son los de elección.

*Los niveles de carnitina de Amanda eran adecuados; sin embargo, desde que leímos todo lo relacionado con los déficits de carnitina debido al uso de valproato, decidimos realizarle un análisis. Actualmente le suministramos un suplemento de carnitina que hace que tenga más energía y necesite dormir menos. Sin la carnitina, ella necesitaba por lo general, dormir de 4 a 5 horas más al día.*

La forma sintética de la carnitina es la levocarnitina. Es la única forma aprobada por la FDA para el tratamiento del déficit de carnitina. En EEUU, el nombre comercial es "L-Carnicor" y necesita prescripción médica. Existen suplementos alimenticios que se pueden comprar en distintos tipos de establecimientos pero que no son tan eficaces, por lo que lo más conveniente es utilizar el fármaco que recete el médico responsable.

*El estado general de Nicol y su estado de ánimo han mejorado notablemente y parece estar menos quisquillosa. Ha aumentado su apetito y ha ganado peso. La actividad intestinal es mayor y le supone menos esfuerzo que antes. Ha mejorado también su estado de alerta, el grado de atención en las cosas, y tiene una mayor iniciativa y se relaciona mejor tanto con sus compañeros como con los profesores. Ellos también corroboran todos estos cambios.*

El uso de carnitina puede tener algunos efectos secundarios como náuseas o vómitos, dolor abdominal y diarrea. Estos síntomas suelen desaparecer al disminuir la dosis administrada. En algunos casos, se puede percibir un cierto olor corporal "a pescado" que también desaparece al reducir la dosis.

## Nutrición y alimentación

### FLUIDOS Y DESHIDRATACIÓN

El AGUA ES ESENCIAL PARA LA VIDA. Una niña con SR puede tener dificultades a la hora de succionar y tragar fluidos, lo que implica un riesgo de deshidratación y estreñimiento. El babeo excesivo también contribuye a la pérdida de líquidos. En la siguiente tabla podemos encontrar una guía útil respecto a los requerimientos de fluidos en función del peso:

Años	Peso (Kg)	N.º vasos de líquidos
1-3	13	3-4
4-6	20	3-4
7-10	28	10
11-14	45	10-12

Suministrar toda la cantidad de líquido requerida puede suponer un reto. Hay que ser imaginativo y constante. Algunas acciones que pueden contribuir positivamente en este aspecto serían:

- Distribuir la administración de líquidos en cantidades pequeñas a lo largo de todo el día.
- Solicitar a la escuela que también le vayan suministrando líquidos en pequeñas cantidades y con cierta frecuencia.
- Conseguir bebidas más densas para facilitar su bebida: añadir puré de frutas, cereales solubles, comidas infantiles liofilizadas o algún producto comercial específico.
- Utilizar productos que se licuen a temperatura ambiente: polos, helados, jaleas...
- Utilizar los refrescos de vez en cuando como fuente de líquidos.
- Llevar una dieta muy rica en fruta y verduras: contienen mucha más agua en su composición que el resto de alimentos sólidos.
- Colocar un humidificador en su habitación para evitar la pérdida natural de agua por el organismo y mantener a la niña en lugares interiores frescos cuando en el exterior haga mucho calor.
- Evitar los zumos de fruta comerciales ya que debido al exceso de azúcares añadidos pueden incrementar la sensación de sed y requerir una mayor ingesta de líquidos.

*Para Rebeca el acto de beber era un hándicap. No podía sostener el vaso y tenía problemas para cerrar los labios. Encontramos una alternativa que consistía en colocarle un babero bajo la barbilla que le sirviera de soporte para su mandíbula inferior y de paso recogiera las gotas que iban cayendo. Utilizábamos un recipiente para ver cuánto se derramaba.*

*Enseñamos a Jocelyn a utilizar una pajita dándole zumos en brik. Apretando el cartón, el zumo subía por la pajita y llegaba a su boca. A partir de ese momento, ella podía seguir succionando y tragando el zumo. Era como imitar el mecanismo de una bomba peristáltica. Una vez se ha acostumbrado a este sistema, ahora prácticamente se ha convertido en una acción automática la cual no tiene que pensar mucho para hacerla.*

*Conseguimos que Allie bebiere agua utilizando una botella con difusor y poniéndole en la boca pequeñas cantidades de agua en spray. A ella le encanta y nunca la echa fuera dado que nosotros no le ponemos más cantidad de la cuenta. Hemos comprado también una heladera bastante económica y le damos también hielo picado, a veces con zumo, para mantenerla hidratada.*

## Nutrición y alimentación

Utilizamos una taza que tiene una especie de agujero en el medio que permite que ella pueda agarrarla. Existe en tamaños grandes. La hemos encontrado en K-Mart.

Enganché un tubo de los que se utilizan en los acuarios a una botella de plástico. La botella se coloca en una bolsa que va sujeta al cinturón de la silla de ruedas de Dani de manera que ella puede beber del tubo sin necesidad de ayuda.

Fuimos a una tienda de productos de belleza y compramos una botella de las que se usan para tinter el pelo o hacer permanentes y que tiene una punta puntiaguda, muy flexible y que se podía plegar fácilmente. Cortamos un tubo de plástico lo suficientemente largo como para que fuese desde el fondo de la botella hasta sobresalir varios centímetros por encima de la punta. Cortamos un poco la punta de la botella y encajamos el tubo de modo que se mantuviera recto. Este sistema necesita muy poca fuerza para hacer ascender el líquido a través del tubo. Es transparente lo que permite controlar la cantidad de líquido que llega a su boca y así facilitarle la succión.

Crystal utiliza una botella como la de los deportistas. Es una botella en cuyo interior se hace el vacío. Al principio teníamos que agitarla un poco para conseguir que saliera el líquido. Desde que ella es capaz de cerrar la boca alrededor de la pajita cuando traga, automáticamente el sifón de la botella se pone en marcha. Ella es capaz de sujetar la botella y le resulta fácil realizar todo el proceso excepto los días en los que está decaída. En ese caso, tendremos que ayudarla un poco para que comience a beber de la botella. Es irrompible y bastante apropiada para su edad. Ella la pide extendiendo la mano.

Utilizamos un vaso agitador con una pajita. Cuando comienza a beber, agitamos el vaso lentamente para que el líquido ascienda por la pajita. Para beber ella tiene que chuparla y así consigue que el líquido llegue a la boca. A partir de ese momento vamos agitando cada vez menos el vaso hasta que es capaz de cogerlo por el asa y continuar bebiendo sola.

Utilizamos una pajita especial tipo Pat Saunders la cual tiene una válvula que funciona en un único sentido. Aunque separe los labios de la pajita, ésta permanece siempre llena. Lleva un clip en uno de los lados que permite colgar la pajita en vaso o taza pequeñas además de evitar que se caiga. Sólo sirve para agua y otros fluidos poco densos.

Asha utiliza una taza de Playtex Sippy y una botella que tiene una pajita y una tapa que se cierra apretando. Le he puesto un cordón de manera que se la pueda colgar del cuello y la pueda recuperar en caso de que se le caiga.

En un restaurante cercano compramos unas pajitas muy delgadas. A Estefanía le funcionan de maravilla ya que también permiten que durante un ratito tenga líquido en la boca que después escupe. Le dejamos la pajita dentro de la boca sólo el tiempo necesario para que pueda enjuagarse la boca. Inmediatamente después se la retiramos.

Es muy importante que nos aseguremos de que la niña está tomando suficiente cantidad de líquidos. En caso de observar algunos de los siguientes síntomas, avise inmediatamente a su médico porque el riesgo de deshidratación es muy alto:

- Disminución de la cantidad de orina (comprobar el número de pañales gastados y el grado de humedad de los mismos).
- Labios secos (cortados, agrietados).
- Ojos hundidos, ojeras oscuras.
- Piel seca (presionar la piel y ver si al dejar de presionar la piel vuelve a su forma inicial).
- Sed muy acentuada.
- Dolor de cabeza, fatiga, mareos.
- Pérdida de peso.



## Nutrición y alimentación

### AUMENTANDO DE PESO

SI AUMENTAMOS EL APORTE DE CALORÍAS EN LA DIETA, conseguiremos que la niña aumente de peso si bien esto no conlleva una recuperación completa de la masa muscular. Al aumentar de peso, la grasa corporal se incrementa mientras que la pérdida de masa muscular persiste durante más tiempo. La recuperación de la masa muscular tiene lugar de forma gradual en algunas niñas, pero requiere que además de cuidar la dieta, se estimule la actividad física. Una masa muscular adecuada, fuerte y funcional requiere de una dieta equilibrada en cuanto a proteínas, minerales y vitaminas. Determinadas actividades tales como caminar ayudan a mantener el tono y la fuerza muscular. En un estudio reciente se ha demostrado que las niñas con SR que siguieron a diario un programa de ejercicios adaptados a sus circunstancias consiguieron mejorar sus habilidades funcionales.

### CÓMO AUMENTAR DE PESO Y ALTURA

Como se ha dicho antes, al aumentar la ingesta de alimentos, conseguiremos que la niña no sólo aumente de peso sino también de altura y mejore su estado de alerta y capacidad de interaccionar con su entorno. La dieta a seguir tiene que ser rica en grasas e hidratos de carbono. Un aumento del aporte de las primeras va a permitir también un mejor control de los ataques epilépticos. Para aumentar el número de calorías, se pueden introducir alimentos tales como la margarina, salsas hechas con nata o siropes añadidos a las verduras, frutas y cereales. El almuerzo, la merienda así como una pequeña comida justo antes de irse a la cama sería conveniente añadirlos a las tres comidas principales. También existen preparados comerciales líquidos que se les pueden dar entre las comidas. Es mejor darle a la niña pocas cantidades de comida pero más frecuentemente. Con ello conseguiremos que además de ganar peso poco a poco disminuyamos su estado de agitación e irritación.

*Nuestra hija toma Scandishake que es un suplemento alimenticio con un aporte calórico de 600 calorías por cada 225 mL de preparado. Se trata de un polvo con sabor a vainilla, chocolate o fresa que puedes mezclar con leche u otro tipo de bebida libre de lactosa. A ella le sabe bien. Desde que comenzó a tomarlo ha ganado ya más de dos kilos. Lo que no había ganado ni en tres años.*

*Cristina bebe Deliver que es un preparado altamente calórico que contiene vitamina D y ácidos grasos especiales (MCT oils: Medium Chain Triglyceride oils; Triglicéridos de cadena mediana. Acceden pasivamente del tracto gastrointestinal al sistema portal y no requieren sales biliares para su digestión. No requieren consumo de energía para su absorción, utilización o almacenamiento por parte del organismo). Tiene una textura agradable y a ella le encanta.*

### ELIGIENDO ALIMENTOS

El siguiente listado recoge alimentos ricos en grasas y de elevado aporte calórico. Cada vez que le des a la niña una comida o un aperitivo pregúntese cómo conseguir un mayor contenido energético. Inténtelo añadiéndole alguno de los siguientes ingredientes:

Aguacate	Fritos	Salchichas	Aliño de ensalada
Queso gratinado	Leche o yogures enteros	Beicon	Patatas fritas
Quesitos	Carnes procesadas	Patatas fritas tipo chips	Perritos calientes
Cereales solubles	Nueces	Pescado en conserva	Plátano
Nata	Jamón	Nata acida	Filetes
Purés	Mayonesa	Manteca de cacahuets	Queso de untar
Salsas	Cremas	Salsa de queso	Nata montada
Helados	Aceite	Mantequilla o margarina	

## Nutrición y alimentación

### ALIMENTOS BAJOS EN GRASA

Los alimentos más nutritivos, por lo general, tienen un bajo contenido en grasas. Éste lo puedes aumentar haciendo lo siguiente:

- *Frutas*: añadirle nata montada, yogur o nueces.
- *Pasta, pan, patatas y verduras*: añadirle mantequilla o alguna salsa.
- *Verduras*: freírlas, servir con patatas o migas de pan, gratinas con queso.
- *Productos lácteos*: añadirle cereales solubles y/u otros condimentos. Tomar helados, batidos o ponche de huevo.
- *Galletas saladas, pan*: tomar con manteca de cacahuete, mantequilla o queso de untar.

### OTRAS ACCIONES PARA CONSEGUIR AUMENTAR EL PESO

a) *Aumentar el aporte energético.*

- Mayor número de comidas al día.
- Mayor cantidad de alimentos en cada comida.
- Dar suplementos energéticos líquidos.
- Proporcionar aperitivos de alto contenidos calórico.
- Limitar la ingesta de líquidos durante la comida.
- Limitar los alimentos ricos en fibra (dan sensación de saciedad).

b) *Aumentar el contenido en grasas e hidratos de carbono.*

- Freír las comidas.
- Añadir aceite, salsas o mantequilla a las comidas.
- Utilizar siropes y azúcar.
- Aumentar la ingesta de zumos y frutas.
- Añadir alimentos grasos a las comidas cuya base son los hidratos de carbono (pastas, arroz, patatas...).

## PROBLEMAS PARA UNA CORRECTA ALIMENTACIÓN

LOS PROBLEMAS RELATIVOS A LA ALIMENTACIÓN y necesidades nutricionales son muy frecuentes ya que las niñas con SR raras veces desarrollan un patrón maduro de su función motora oral. Tragar puede ser un proceso muy complicado, especialmente en el caso de los líquidos. Para estas niñas puede ser tremendamente difícil morder lo suficientemente fuerte cuando se comen un sándwich. Otros aspectos tales como movimientos anormales de la lengua, un tono muscular bajo o demasiado alto en la lengua, escoliosis, incremento de la tensión de la musculatura de los hombros o problemas neurológicos pueden hacer aún más difícil el proceso de alimentación. Muchas niñas tienen reflujo gastroesofágico lo que implica que el ácido del estómago llegue a la garganta produciendo quemazón, dolor e irritación.

### POSTURA

LA POSTURA QUE ADOPTE LA NIÑA ES FUNDAMENTAL para hacerle más fácil tragar durante las comidas. Cuanto más recta la puedas sentar, mejor. Su cabeza no debe inclinarse hacia atrás. Esto no sólo sería incómodo, sino también peligroso. Su barbilla tampoco debe tocar su pecho, es muy difícil tragar en esa posición. No debe comer ni beber tumbada ya que esta posición aumenta el riesgo de que pequeñas cantidades de comida o líquido se alojen en los pulmones. Sus glúteos deben estar firmemente apoyados en la silla para evitar la fatiga y debería tener un reposapiés adecuado.

## Nutrición y alimentación

Si ella siente que no está bien equilibrada o sujeta y está preocupada por si se cae se concentrará en esta sensación y no se fijará a la hora de masticar, tragar o de utilizar sus manos para comer. Pide consejo a su médico o al fisioterapeuta para que te aconseje sobre la mejor manera de colocar a tu hija a la hora de la comida.

### ASPIRACIÓN

PARA TRAGAR, LA NIÑA DEBE SER CAPAZ DE HACER “UN BOLO” (masa de comida) y a continuación coordinar la contracción de los músculos que permitan que la comida pase de la lengua a la faringe y baje por el esófago. La epiglotis controla la apertura de la tráquea para evitar que la comida vaya a parar a los pulmones. Si la coordinación de dichos músculos es defectuosa, habrá riesgo de aspiración de la comida en los pulmones pudiendo llegar a hacer una “neumonía por aspirado”.

*Evelyn comenzó a tener una respiración muy ruidosa cada vez que comía o bebía. Nos preocupaba que hubiese hecho un aspirado y fuimos a pedir ayuda. Las pruebas mostraron que Evelyn no era capaz de tragar correctamente lo que la ponía en riesgo de hacer un aspirado. Me dijeron que ella no debía comer nada.*

*Sarah hace aspirados por lo que no puede tomar nada vía oral. Se le administran cinco “bolos” alimenticios durante el día que incluyen agua y Gatorade y además se utiliza un sistema de alimentación continua de 9 horas durante toda la noche.*

### MASTICAR

LOS PROBLEMAS PARA MASTICAR Y TRAGAR SON muy comunes en las niñas con SR. Este problema puede manifestarse desde muy pequeñas. No parecen disponer de los mecanismos que controlan la masticación de alimentos sólidos o semisólidos. Muchas niñas con SR hacen movimientos anormales involuntarios con la lengua que no permiten llevar a cabo un proceso de masticado correcto. Cuando son pequeñas el tono de sus mejillas, labios y lengua es anormalmente bajo; sin embargo a medida que crecen el tono aumenta hasta llegar a ser demasiado alto. Estos cambios en el tono y en los movimientos de la lengua interfieren en la masticación.

*Cuando Rae tenía 2 años, nos dimos cuenta de que apenas masticaba las comidas aunque esto no impidió que comiera. Tenía problemas especialmente con comidas pesadas o con la manteca de cacahuets. Sus fisioterapeutas sugirieron que le estimulásemos los movimientos de la boca utilizando un dispositivo especial de Nuk. Es una especie de cepillo de dientes con “nudos” en vez de cerdas. También frenó un poco la molienda de las comidas. Por este motivo no le damos nada que sepamos que de ninguna manera va a ser capaz de masticar. Sin embargo le damos comidas que le hagan masticar y así pueda mantener el tono de la musculatura de su boca.*

*Hay varios tipos de textura los cuales Gina mastica con dificultad. Tenemos que meterle la comida en la boca y colocarla alternativamente en el lado derecho o el izquierdo con el fin de que pueda masticarla. Su médico nos ha dicho que tiene problemas para mover la lengua de un lado a otro. Tiene problemas para masticar muchas comidas. Por eso, la mayoría de las veces se las trituramos.*

*Cuando mi hija comenzó a tener neumonías de forma muy seguida, los médicos sospecharon que aspiraba líquidos. Podíamos oír el ruido que hacía su faringe cuando bebía.*

Es necesario hacer una evaluación de la capacidad de la niña para tragar y masticar con el fin de adoptar la mejor estrategia para su alimentación. Con una correcta posición a la hora de comer conseguiremos disminuir la rigidez y hacer todo lo necesario para minimizar el problema. Con frecuencia, una estimulación “témica” (con cubitos de hielo o con polos) ayudará a

## Nutrición y alimentación

la niña a no olvidar que tiene comida en la boca. Esta técnica estimula las terminaciones nerviosas de su lengua y le permite masticar y tragar. Si vemos que hiperventila durante la comida, tendremos la precaución de asegurarnos de que se ha tragado todo antes de ofrecerle más comida. Un sorbo de agua (u otro líquido) de vez en cuando durante la comida evitará que se ahogue o haga aspirados al tragar.

### TRAGAR

LOS MECANISMOS QUE RIGEN EL PROCESO DE TRAGAR LÍQUIDOS, en particular los menos densos tales como agua o zumos, están frecuentemente alterados en las niñas con SR. Tragar requiere la contracción coordinada de los músculos para desplazar la comida desde la parte trasera de la lengua hasta la faringe y de ahí descender al esófago. Es necesario cerrar la boca para tragar, lo cual en muchas ocasiones puede resultar bastante complicado para estas niñas. Lo más difícil de tragar para ellas son los líquidos poco densos y los trozos grandes de comida. Con el fin de facilitarles el proceso, se puede triturar la comida, desmenuzar o hacerla puré. En el caso de los líquidos, se pueden hacer más densos añadiéndoles espesantes comerciales o ingredientes utilizados habitualmente en cocina como harina, maizena o tapioca.

Para poder tragar de forma efectiva, la comida se tiene que transformar en un bolo. Por ese motivo, los líquidos poco densos son más difíciles de tragar que los líquidos más espesos o los sólidos. Otro ejemplo sería la zanahoria cruda, la cual resulta muy difícil de tragar ya que los trozos tienden a dispersarse por la boca y no se agrupan para formar un bolo.

Las niñas con SR muy a menudo tienen dificultades para tragar y masticar ya que les resulta muy complicado cerrar la boca. Cuando se sospecha un problema de este tipo se recomienda hacer algún estudio especial (video fluoroscopia). A veces es mejor desmenuzar, triturar o hacer puré la comida con el fin de facilitarle el acto de tragar y tener menos problemas. En el caso de que el estudio revele que la niña tiene tendencia a hacer aspirados, habría que plantearse otras alternativas para su alimentación tales como el empleo de una sonda (tubo-G). Evitará la aspiración y el riesgo de tener una neumonía.

*Laney traga con retraso. Ella deja la comida en la parte trasera de su garganta y es imposible hacérsela pasar ni con alguna bebida ni con otro trozo de comida. Un poco de ésta a veces va a parar a la cavidad nasal.*

### EVALUACIÓN DEL MECANISMO DE TRAGAR

Determinados estudios se pueden llevar a cabo mientras la niña traga cuando se sospecha que exista algún tipo de disfunción. Los problemas menores se pueden resolver cambiando la dieta de manera que incluya alimentos fáciles de tragar o dándole a las comidas una consistencia tipo puré. En caso de problemas más serios, se recomienda llevar a cabo una gastrostomía para evitar problemas de aspiración y neumonías y facilitar el complicado proceso de ingerir alimentos.

*Clare no tuvo ningún problema en la video fluoroscopia, se le mitigó el sabor desagradable del preparado de bario mezclándolo con sus cereales favoritos. La prueba resultó muy útil para comprender los problemas que tiene Clare para comer y beber. Hasta que no vimos los resultados de la video fluoroscopia no supimos, por ejemplo, que sus problemas al tragar eran principalmente a que había adquirido el hábito de hacer un "bloqueo" con la lengua con el fin de evitar la aspiración de la comida.*

*A Alexis se le hizo un primer estudio cuando tenía dos años. Ella no podía tragar líquidos poco densos. Nosotros no sospechábamos que pudiera existir algún problema. Me llevé un recipiente con distintos alimentos que ella suele comer para que realizaran el estudio. Dale la comida tú mismo con el terapeuta presente. Te recomiendo que hagas el estudio si observas que cuando el da la comida no sigue un proceso normal.*

## Nutrición y alimentación

### TERAPIA MOTORA ORAL

De este tipo de terapia normalmente se encargará su pediatra o fisioterapeuta los cuales están capacitados para llevarla a cabo. Se realiza un estudio de los patrones de los labios, lengua, mandíbula y mejillas al comer, al beber, al hacer gestos con la cara o al hablar con el fin de comprobar si alguno de dichos patrones interfiere a la hora de cerrar los labios, abrir la boca o hacer vacío con la boca alrededor de determinados utensilios empleados en la comida como botellas, tazas, cucharas o pajitas.

*Mi hija recibía terapia para ayudarla en sus problemas para masticar, moler, babear en exceso, comer o tragar. La terapia también le ayudó a relajar sus mandíbulas y disminuir el malestar asociado al “Desorden de la unión mandíbula-hueso temporal.”*

La terapia puede comenzar con ejercicios llevados a cabo con una toalla seca al principio y que se irá humedeciendo progresivamente. Si ella es capaz de sujetar la toalla con la boca, tendrá las manos libres para poder utilizarlas. Masajee los músculos de la cara desde los oídos a la boca, después de los ojos a la boca siguiendo el borde de la nariz. A continuación haga un masaje desde el centro del labio hasta el extremo derecho y después desde el centro hasta el extremo contrario. Estimular los dientes y encías mediante la realización de movimientos circulares de la boca hacia atrás y después hacia el centro.

*Otras actividades que incluye la terapia oral son:*

- Utilizar un chaleco pesado que proporcione calma.
- Dar líquidos espesos a través de una pajita.
- Utilizar alimentos helados o fríos para estimular la lengua.
- Dar a probar sabores fuertes: picante, ácido o salado para incentivar la actividad de la lengua.
- Utilizar un cepillo de masaje (Nuk) para la lengua.
- Utilizar un cepillo de dientes infantil para masajear la lengua y la cara interna de las mejillas.
- Hacer ejercicios de morder y masticar con diferentes tipos de alimentos.

*Realizábamos una serie de técnicas sensitivo motoras y de sensibilización gradual pasiva tales como aprender a comer uvas. Primero le introducíamos en un lado de la boca un trozo de uva pelada. En segundo lugar le introducíamos media uva pelada en un lado de la boca. A continuación media uva sin pelar. Después una uva pequeña entera y por último le colocábamos en la lengua una uva entera de tamaño normal. Éste último ejercicio era el que más le costaba y para el que requería más tiempo. Nosotros no sabíamos que en esto consistía la terapia oral.*

### TERAPIA MEDIANTE ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA

Se aplica en la parte delantera del cuello. Los electrodos son del mismo tamaño que una pila de 9 voltios.

*Ashley fue capaz de evolucionar desde aspirar incluso los líquidos hasta tragar de nuevo de forma segura. La estimulación no le causaba ningún tipo de preocupación y no lloraba nunca. Tras 51 horas de sesiones, ella fue capaz de comenzar otra vez a beber con seguridad.*

*Teníamos una gran experiencia con este tipo de estimulación. Los terapeutas le daban otro nombre, pero al fin y al cabo se trataba de lo mismo. Raquel acababa de cumplir los dos años y recibió sesiones tres veces a la semana*

## Nutrición y alimentación

*durante un mes. La sensación de la terapia es como si alguien te estuviese agarrando del cuello. Ella lo toleraba bastante bien. Hicimos una valoración de sus habilidades para tragar antes y después de la terapia. Los resultados no fueron muy estimulantes. Sin embargo, nos dimos cuenta de que tras la terapia ella era capaz de “sentir” mejor la comida que tenía en la boca. Le daban menos náuseas y tenía más conciencia de su cavidad oral. Había mucha diferencia entre comer y beber. Hemos decidido repetir la terapia cuando observemos que sus problemas para tragar vuelven a acentuarse. Lo peor que puede pasar es que no mejore con la terapia, pero al menos no perderá su capacidad actual.*

### ESPESANDO COMIDAS Y BEBIDAS

Espesar las comidas y bebidas puede ser importante en el plan de alimentación de tu hija. Los líquidos más espesos se mueven más lentamente que los menos densos. También les producen menos temor a la hora de tomarlos a las niñas con problemas para tragar. La textura que adquieren las comidas espesadas anima también a la niña a probar más tipos de alimentos. Reducen el riesgo de reflujo ya que al pesar más facilitan así el descenso por la faringe.

*Algunas maneras de conseguir alimentos más espesos serían:*

- Comenzar con un puré de frutas o verduras y añadirle zumo de forma gradual.
- Añadir cereales solubles a bebidas y comidas.
- Añadir yogures, purés instantáneos o tofu.
- Añadir nata, mayonesa o copos de patata.
- Añadir migas de pan a las sopas.
- Añadir puré de manzana, plátano machacado, harina de avena o de trigo a patatas hervidas machacadas o judías refritas.

Se pueden utilizar también espesantes comerciales. Se puede encontrar una lista en el capítulo del libro “Dónde buscar ayuda”.

## SONDAS Y BOTONES

### SONDA NASOGÁSTRICA (TUBO NG)

SE TRATA DE UN TUBO BLANDO QUE SE INTRODUCE POR LA NARIZ y llega hasta el estómago. La ventaja de este método es que no requiere cirugía. Se puede utilizar durante varios meses seguidos como vía de alimentación y permite que la niña también pueda comer por la boca. El tubo puede mantenerse fijo varios días. Sin embargo, puede resultar desagradable, causar náuseas o irritación de la nariz, garganta o esófago. A veces también dificulta la respiración. Por todos estos inconvenientes, se trata de una medida puntual y no para utilizar de forma continuada.

### GASTROSTOMÍA (BOTÓN-G)

ES LA ALTERNATIVA A CONSIDERAR EN CASO DE QUE LA NIÑA no pueda succionar, tragar o masticar lo suficientemente bien como para mantener o ganar peso y crecer. También hay que considerar este método en caso de que la niña tenga episodios frecuentes de neumonía asociados a aspiraciones de la comida o si tiene reflujo.

Se realiza quirúrgicamente una pequeña abertura en la pared abdominal y del estómago y se coloca una pequeña pieza de plástico (botón) que llega desde la superficie hasta el interior del estómago. Se trata de una cirugía menor pero que requiere anestesia general. A través del botón se le puede suministrar determinados preparados alimenticios comerciales o alimentos

## Nutrición y alimentación

triturados. Antes de dejar el hospital tras la intervención asegúrate de que sabes perfectamente cómo realizar el mantenimiento de éste dispositivo. Dispone de una válvula de un solo sentido que evita que la comida se salga del estómago. A la hora de las comidas, se quita la tapa y se introduce un tubo.

Otro procedimiento consiste en crear quirúrgicamente una abertura para introducir un tubo de “gastrostomía endoscópica percutánea” (tubo PEG). Este método no requiere anestesia general pudiéndose realizar con anestesia local y sedación intravenosa. En caso de que el riesgo de hacer aspirados sea elevado, se realizará una funduplicación (plicación del fundus del estómago para impedir el reflujo). Mediante cirugía se realiza una abertura desde el esófago hacia el estómago, lo que previene la regurgitación y el reflujo.

*Cuando tenía tres años, Britt estaba tan delgada que estaba “echada a perder”. El organismo obtenía energía de los músculos ya que ella no era capaz de ingerir las calorías necesarias. A medida que crecía, su percentil de peso se desplomaba. La hora de la comida llegó a convertirse en una tortura para mí. Tras 45 minutos intentándolo lo único que me quedaba era aferrarme a un puñado de amuletos de la suerte. Era desesperante. Mi marido no tenía tiempo para ayudarme con las comidas. Britt tenía muy poca energía, estaba muy triste y no sonreía mucho.*

### TOMAR UNA DECISIÓN

La idea de tener que recurrir a alguno de estos métodos alternativos de alimentación es causa de preocupación para muchos padres. Es duro tener que abandonar las vías normales de alimentación y tener que recurrir a técnicas “antinaturales”. Algunos padres piensan que han fracasado o fallado y muchas veces se agobian con la idea de que es otra más de las habilidades que la niña irá perdiendo. Son reacciones normales. Sin embargo, la mejor manera de ayudar a estos padres es informándoles. Un consuelo es que las familias, una vez tomen la decisión, se mostrarán agradecidas. Los comentarios más frecuentes son del tipo “ojalá lo hubiésemos hecho antes”. La niña comienza a estar mejor nutrida y con ello mejora su estado de alerta, está más a gusto y, mejora su estado general. Ya no habrá que preguntarse “cuánta medicación habrá tomado” ni habrá que gastar horas todos los días luchando para que ella coma.

*Le colocamos un tubo-G hace tres años. Al día necesitábamos una hora para la comida y alrededor de dos más a lo largo del día para suministrarle líquidos. Muchas veces echaba toda la comida y teníamos que volver a empezar. Era muy estresante. Después de sufrir dos episodios de neumonía y comprobar mediante un estudio que la niña aspiraba todo tipo de comidas, supimos que había llegado el momento. De lo único que me arrepiento es de no haberlo hecho antes.*

*Yo estaba segura de poder darle toda la comida y bebida necesaria como para mantener saludable a mi hija y hacer que ganase peso. Admitir que me equivocaba fue una de las cosas más duras que tuve que hacer desde que entré en la asociación. Colocarle un tubo-G, es lo mejor que hemos hecho por ella. No es un fracaso nuestro. Es un paso positivo que hemos dado para proporcionarle todo lo mejor a nuestra hija.*

*El estudio realizado a nuestra hija reveló que ella hacía microaspirados cada vez que tragaba. La terapia oral motora no fue muy efectiva por lo que necesitaba que se le implantara una sonda (tubo-G). Al principio fue devastador para nosotros, sin embargo, podemos afirmar que la sonda es una bendición en muchos aspectos y que estamos encantados de cómo ella se encuentra ahora. Puedo asegurarte que “no es el fin del mundo” tal y como pensábamos al principio.*

*Dani tenía 10 años cuando se le puso la sonda. Tuve que convencerme de que no era por mi culpa y por mi falta de capacidad para alimentarla, sino que era por el bien de Dani y por sus necesidades alimenticias. No nos hemos arrepentido jamás de la decisión. No nos hemos echado para atrás. Ella ahora está mucho más feliz y saludable y su estado de alerta ha mejorado.*

## Nutrición y alimentación

*Shelby continuamente escupía cualquier líquido que le dábamos. El resultado es que ella estaba letárgica y débil. Ella no era capaz de masticar y he calculado que aproximadamente necesitábamos de 5 a 6 horas diarias sólo para intentar que comiera. Era la frustración más grande tanto para la niña como para su cuidadora. También comenzó a hacer aspirados. Tampoco sabíamos nunca si ella tomaba o no correctamente las medicinas ya que parecía como si la mitad se desparramara por su barbilla. Hace quince meses ya que le hicimos la gastrostomía y podemos afirmar literalmente que le hemos salvado la vida.*

Al menos de que exista un riesgo elevado de que hagan aspirados, las niñas con gastrostomía pueden continuar comiendo vía oral. La alimentación mediante gastrostomía es necesaria si ella tiene dificultades para masticar y tragar y, de este modo, es imposible aportarle a través de la dieta las calorías suficientes para que gane peso y altura. En caso de que este tipo de alimentación suplementaria no sea necesaria por mucho tiempo, lo mejor es quitarle el botón. La abertura abdominal no es permanente pero le quedará una cicatriz. Muchas veces el botón se puede utilizar para ayudar a eliminar aire del estómago. Las niñas tragan mucho aire cuando comen. También el botón es un "salvoconducto" cuando la niña se niega a ingerir líquidos o sus medicinas.

### EL TUBO-J (JEJUNOSTOMY TUBE)

El tubo de jejunostomía también puede colocarse a través de la pared abdominal, pero en este caso llegará hasta el yeyuno (principio del intestino delgado). Esquiva el estómago y así evita el reflujo de las comidas desde el estómago. Si el médico lo autoriza, la niña podrá continuar comiendo determinados alimentos vía oral. Hay que tener los mismos cuidados que con el tubo-G si bien tiene un inconveniente: requiere una alimentación continua por goteo. Esto implica que la niña debe estar conectada la mayoría del tiempo a una bomba de alimentación.

### EL TUBO-G-J

Si la niña tiene ya colocado un tubo-G, el tubo-G-J utilizará el mismo estoma. Este tubo tiene una vía adicional que se extiende hasta el yeyuno. La medicación se le administrará a través del tubo-G mientras que los preparados alimenticios, el agua y los zumos se le suministrarán por el tubo-J.

*Los ocho años siguientes a la colocación del tubo-G han sido los más saludables que jamás ha vivido Jenn. Se le colocó un tubo G-J después de que tuviera un episodio muy grave de neumonía causada por un aumento del reflujo. No deja de tener sus inconvenientes, pero es la mejor solución para Jenn dadas las circunstancias actuales.*

### PROCEDIMIENTOS DE COLOCACIÓN DE LOS DISPOSITIVOS

La mayoría de las gastrostomías requieren hospitalización. La pared abdominal se abre para introducir un tubo. Se hace una abertura desde la pared abdominal hasta el estómago que se denomina estoma. En él se colocarán los tubos especiales a la hora de la alimentación. Cuando se acabe, se quitan.

Tras la cirugía, normalmente se utiliza un catéter y cuando la incisión ha curado entonces el catéter se sustituirá por otro tubo diferente. Éste tiene una longitud de 30-40 cm y va desde la superficie hasta el estómago y se deja así todo el tiempo. Hay que poner especial atención en aquellos tubos que no entren lo suficiente en el estómago. Al final del tubo hay una especie de pinza. Para suministrar la alimentación, se quita la pinza y se introduce una jeringa en el tubo. La abertura se sella con un botón que se pega a la piel. A la hora de la alimentación se abre la tapa y se mete un adaptador para el tubo de alimentación. Las ventajas del botón es



## Nutrición y alimentación

que es menos obvio y además al ser plano es menos probable que la niña pueda tirar de él o se enganche con alguna actividad. El botón se colocará una vez la incisión quirúrgica debida a la gastrostomía haya cicatrizado.

Como se ha mencionado antes, la llamada gastrostomía endoscópica percutánea no requiere hospitalización. Se trata de un procedimiento ambulatorio en el que se utiliza anestesia local para dormir la zona dónde se realiza la incisión. El tubo se coloca mediante una herramienta especial.

*Fue un proceso corto, sólo duró 45 minutos aproximadamente. Se quedó en el hospital sólo dos días. Britt estaba deshidratada cuando salió de quirófano y parecía más seguro que se quedara en el hospital un día o dos. Tiene un agujero en el estómago. Es una de esas cosas que no son naturales, pero ahí estaba. Las primeras semanas tenía un tubo colgando del estómago y fue difícil. Tuvimos que poner un montón de vendas alrededor del tubo para mantenerlo cerca del estómago y evitar que ella tirara de él. Al cabo de unas semanas le colocaron un botón que está situado a nivel del estómago. Le damos la comida en forma de bolo a través del botón tres veces al día. Una vez le coges el truco ya no es tan complicado. Es como una "segunda naturaleza".*

*Sammi estuvo un par de horas tras de la intervención y después nos marchamos a casa. Ella se encontraba muy bien. La enfermera vino a casa para explicarnos como cuidarla y después volvió un par de veces más para comprobar cómo iban las cosas. Asegúrate de que el médico le escribe las indicaciones necesarias a la enfermera que presta atención domiciliaria.*

### HORARIOS DE COMIDAS

La alimentación se puede llevar a cabo de forma continua mediante gotero o de forma intermitente suministrando bolos. También podemos recurrir a una combinación de ambas. La alimentación continua se administra durante periodos de 10-12 horas o más. Los bolos consisten en un preparado que se le da varias veces al día durante 10 a 20 minutos. La alimentación continua se utiliza cuando la niña no puede tolerar mucha cantidad de comida en el estómago. El tubo se conecta a un tubo alargador que a su vez se conecta a una bolsa de alimentación que se adapta a un sistema de regulación del goteo (a veces llamado "bomba canguro"). Este sistema se programa para que libere una cierta cantidad de gotas por hora. Muchas niñas son alimentadas con bolos durante el día y con alimentación continua por la noche.

Pregunta si es posible suministrar medicamentos en forma de solución. Pregunta si las pastillas se pueden machacar y darlas a través del tubo. Dar la medicación triturada implica que actúe más rápidamente que si fuese tragada sin triturar. El problema es que cuando hacemos esto, algunas medicinas no actúan correctamente.

Si la niña toma más de una medicina es muy importante que te asesores por el médico o el farmacéutico sobre posibles interacciones medicamentosas.

### FÓRMULAS (PREPARADOS ALIMENTICIOS)

Actualmente hay disponibles en el mercado una gran variedad de fórmulas muy completas desde el punto de vista nutricional dirigidas especialmente a niños y adolescentes. Las fórmulas caseras también son aceptables. Sin embargo, en este caso consúltalo antes con el médico para asegurarte de que cuando la prepares tu hija reciba la cantidad adecuada de energía, proteínas, vitaminas y minerales. En caso de que tome preparados comerciales no será necesario que le des ningún suplemento vitamínico.

El coste del tubo de alimentación dependerá de la cantidad de fórmula utilizada. En el coste van incluidos las fórmulas, jeringas y, en caso de que sea necesario, las bolsas, tubos y bomba necesarios para la alimentación continua. Muchas compañías de seguros asumen estos gastos. En la autorización debe constar que la fórmula es fundamental para la vida de la niña debido

## Nutrición y alimentación

a que se observa un estado de malnutrición y de pérdida de peso como consecuencia del reflujo y de la imposibilidad por parte de la niña de tragar y masticar adecuadamente debido a enfermedad neurológica.

### ADAPTACIÓN AL BOTÓN

Si la fórmula se da muy rápido es posible que la niña tenga náuseas, hinchazón, dolor abdominal o diarrea. El estreñimiento puede aparecer no como consecuencia de la fórmula utilizada sino por el volumen creciente. Este problema puede solucionarse dándole agua, fórmulas con fibra o empleando estimulantes de la función intestinal tales como leche de magnesio, *micralax*, lactulosa u otros preparados. Algunos problemas asociados al botón son la irritación de la piel que hay alrededor del mismo, taponamientos de los tubos o pérdidas alrededor del botón. Estos problemas tienen fácil solución. Son poco frecuentes las infecciones o reacciones alérgicas que obliguen a quitar el botón. Es importante chequear la cantidad de agua del globo necesaria para mantenerlo en su sitio.

*Nos dimos cuenta de que era necesaria una etapa de adaptación tras colocarle el botón. Jenn estuvo vomitando de forma esporádica durante un par de meses después de la cirugía. Pero una vez que establecimos un horario adecuado, su organismo se adaptó y nosotros aprendimos que no podíamos moverla inmediatamente después de darle de comer, los vómitos desaparecieron. Encontrar un horario adecuado que nos permitiera cubrir las necesidades de Jenn dejándonos tiempo para suministrarle líquidos y sin saturarla fue un gran reto al principio. Una vez lo conseguimos, ya marcha todo sin problemas. Si tenemos que saltarnos el horario, podemos adaptar el resto de tomas fácilmente. Entre darle las comidas, agua, las medicinas y su aseo personal vivimos todo el día pendiente del reloj.*

*Nos sentimos liberados cuando nos dimos cuenta de que si ella no está conectada a la bomba una noche no es un desastre. Así si tenemos que viajar y vamos a estar fuera una o dos noches, utilizamos bolos y le damos también algunos alimentos vía oral, de manera que dejamos la bomba en casa. Si el viaje es por más tiempo entonces si que nos llevamos todo lo necesario para su alimentación por goteo. Nos es tan malo como te imaginas. Utilizamos un viejo pie de micrófono con un gancho para colgar la bolsa con la fórmula cuando estamos en el hotel. Si contratamos una niñera que no sabe cómo conectarla a la bomba y sabemos que vamos a llegar tarde a casa, en ese caso no la programamos. Pero probablemente, en el 95% de las veces la bomba estará programada por la tarde.*

*Kayleigh no había ganado nada de peso en tres años. El especialista de digestivo nos dijo que era necesario darle suplementos nutricionales y que probablemente habría que hacerle una gastrostomía. Nos preocupamos bastante. Yo pensaba que era capaz de hacer engordar a mi hija. Soy mujer de granjero y he sido capaz de hacer engordar al resto de la familia. Por lo que después de volver del médico llegué a casa dispuesta a cocinar lo que fuese necesario y así conseguir que mi hija engordara. Tras dos años con ayuda de especialistas y nutricionistas la situación había empeorado. Se le realizó la gastrostomía y actualmente tiene colocado un botón. Ahora pesa 32 y no 17 Kg como pesaba antes. Está dentro de los percentiles. Es capaz de utilizar las manos. Está más fuerte y ha mostrado avances en determinadas habilidades. Su calidad de vida es mejor. Su crecimiento estaba frenándose antes de la cirugía. Actualmente ha recuperado varias tallas. Ella sigue comiendo vía oral las comidas que le gustan, pero recibe su suplemento por la noche.*

### IRRITACIONES DE LA PIEL

A veces aparecen algunas alteraciones en la piel tales como consecuencia de las pérdidas de sustancias a través del botón, tirones del tubo, del esparadrapo o de infecciones. En este caso se observarán algunos síntomas como enrojecimiento, supuración, hinchazón o sensación de calor en la zona del estoma. Acudir al médico inmediatamente.

## Nutrición y alimentación

- Mantener la piel alrededor del estoma seca y limpia. Una excesiva limpieza también puede irritar la piel.
- Cambiar el esparadrapo. Utilizar en su lugar seda adhesiva, papel o esparadrapo de plástico.
- Utilizar leotardos o bodys debajo de la ropa ayudará a evitar que la niña intente tirar del tubo.
- Existen productos comerciales para evitar la irritación de la piel tales como el ácido cítrico, *Proshield Plus*, *Stomahesive Protection* etc... Consulta a tu médico.

Se puede formar tejido de granulación cuando el estoma es reciente y está cicatrizando. Tiene el aspecto de una piel de coloración rojiza y que sangra fácilmente. El doctor puede proceder a quemar este tejido con nitrato de plata en su consulta o puedes hacerlo tú en casa bajo prescripción médica. La aplicación del nitrato de plata puede ser dolorosa y muchas veces no evita que el problema surja de nuevo. Cubrir el área alrededor del tejido de granulación con vaselina antes de aplicar el nitrato de plata evitará quemar zonas de piel sana. El producto "Maalox" también funciona bien al aplicarlo en la piel que hay alrededor del estoma, manteniendo la piel seca y evitando la aparición de tejido de granulación.

*El tratamiento más efectivo para Ángela fue una crema de óxido de zinc. Para prevenir la irritación utilizábamos una crema de ácido cítrico. Desde entonces, de vez en cuando hemos vuelto a utilizar una crema con menos contenido en óxido de zinc llamada "Calmoseptine" cuya composición no difiere mucho de las utilizadas para prevenir las irritaciones por el pañal en los bebés.*

*Alguna gente utiliza para prevenir la irritación de la piel un medicamento llamado "Kenalog" y que necesita prescripción médica. Puedes utilizarlo esporádicamente; un efecto secundario es la aparición de pequeños pelos negros en la zona de aplicación. No es precisamente muy femenino...*

*Muchas familias utilizan aceite de eucalipto diluido aplicándolo en la zona diariamente con ayuda de un hisopo.*

### RESULTADOS HABITUALES DE LOS TUBOS PARA ALIMENTACIÓN

Los resultados de la alimentación a través del botón y de los suplementos orales son siempre positivos. Las niñas a las que se les ha suministrado las cantidades adecuadas de fórmula ganan peso y altura. Tanto los padres como los profesores comprueban que existen mejoras en aspectos tales como la atención, dirigir la mirada a algo concreto, la disposición y la resistencia.

*Te puedo decir por propia experiencia que esto es lo mejor que he hecho nunca por mi hija. Su calidad de vida en muchos aspectos ha mejorado. Está más fuerte, tiene más resistencia, ha mejorado su estado de alerta así como el contacto visual. Y lo mejor de todo: ha ganado peso. Es una mejoría generalizada.*

*El año pasado por estas fechas ella pesaba 14 kilos y estaba completamente desnutrida. Hoy está preciosa. Se le ha redondeado la carita, pesa 20 Kg y está mucho más saludable. En nuestro caso, la gastrostomía fue la única forma de salir adelante y no nos hemos arrepentido en ningún momento. Shelby sonríe de oreja a oreja cuando me ve aparecer con la comida. Ella sabe que se sentirá satisfecha sin necesidad de aquella horrible lucha.*

*Hace ya casi 5 años que se le colocó el botón a Jannie. En verano nada todos los días, a veces durante horas. Jamás ha tenido un problema con el botón. Raramente lo utiliza para comer. Se lo mantenemos por si necesita alimentación extra o fluidos. Principalmente lo usamos para administrarle sus vitaminas y medicinas.*

*Los resultados han sido sorprendentes. Hasta hace poco, Jenny no había estado enferma ni una sola vez, no había tenido ni bronquitis ni neumonías. Ni siquiera un resfriado. El botón nos ha facilitado el cuidado de la niña tanto a nosotros como a sus profesores. Sus vómitos prácticamente han desaparecido, sólo lo hace ocasionalmente.*

## Nutrición y alimentación

### REPUESTOS

Asegúrate de tener siempre un repuesto del botón en casa ya que no todos los hospitales ni todos los médicos tienen el tipo o el tamaño de botón adecuado que tú necesitas.

### HACIÉNDOSE MAYOR

Al menos que no se lleve a cabo una rehabilitación nutricional muy agresiva, la niña con SR siempre estará delgada. Sin embargo, puede ganar mucho peso si se la sobrealimenta con ayuda de una gastrostomía. Incluso sin el botón, pasados los años de la adolescencia, ella puede hacerse obesa si come más de la cuenta ya que a partir de ese momento ya no va a necesitar ese aporte extra de energía que requería para su crecimiento.

*A los 25 años Ashley pesaba casi 55 Kg y medía sólo 1,37 metros de altura. Le sobran 9 Kg. Aunque ella camina 1 Km y medio todos los días no es fácil que pierda peso.*

*Shelley era como un espagueti, durante años estuvo muy por debajo de su peso. Sin embargo, al llegar a los 30 años, paró su crecimiento y comenzó a ganar peso. Pasó de tener un peso normal de 36 Kg a pesar 50 Kg. Demasiado para ella.*

*“AMOR: Una palabra adecuadamente aplicada al placer que sentimos por determinadas comidas, a veces metafóricamente habla de objetos favoritos de todos nuestros apetitos.”*

HENRY FIELDING

Como padres y familiares de niñas Rett, queremos manifestar nuestro más profundo agradecimiento, a los autores, colaboradores y patrocinadores de este capítulo:

**USA:**

Kathleen Motil, M.D., Ph.D.

Marilyn Rice Asaro, R.D.

Merry Meek, CCC, M.S.

**España:**

Agradecimiento al Hospital Universitario Dr. Peset de Valencia.

Dra. D.<sup>a</sup> Carmen Quiñones Torrelo.

Dr. D. Ignacio Canós Llácer.

D.<sup>a</sup> Aurora Canós Garrido (Diseñadora).

D.<sup>a</sup> María González Albuixech (Traductora).



C/ Sollana, 28 bajo  
46013-Valencia  
Telf./Fax 96 374 03 33

[www.rett.es](http://www.rett.es)  
e-mail: [info@rett.es](mailto:info@rett.es)