

10° CONVEGNO PEDIATRICO (2005)

COME GESTIRE I PROBLEMI ALIMENTARI NEL BAMBINO CON HANDICAP MOTORIO

Antonio Tedeschi
Unità operativa di Pediatria
Ospedali Riuniti di Reggio Calabria
Email: antonino.tedeschi@tin.it

INTRODUZIONE

La paralisi cerebrale, che ha una prevalenza di 2-4 nati per 1000 nati vivi, è la diagnosi che viene posta a circa il 50% dei bambini con grave handicap neuro-cognitivo la cui prevalenza complessiva è pertanto ipotizzabile circa doppia. Le altre eziologie del danno cerebrale sono in massima parte costituite da un gruppo molto eterogeneo di malattie rare, in gran parte sindromi genetiche ed errori congeniti del metabolismo che, a causa della loro incidenza globale, rappresentano un'importante causa di morbilità e mortalità con un crescente impegno per il sistema sanitario per le accresciute aspettative di sopravvivenza. Il 90% dei bambini con grave handicap neuro-cognitivo ha disturbi alimentari. L'alimentazione è la componente dell'assistenza che impegna di più le famiglie e, quando compromessa è, dopo la ridotta mobilità, l'indice predittivo più importante di morte precoce nei soggetti con profondo handicap neuro-cognitivo. La polmonite, la cui causa più comune è l'aspirazione di alimento nelle vie aeree, è la principale causa di morte.

EZIOLOGIA E PATOFISIOLOGIA

La deglutizione è una complessa sequenza di contrazioni-rilasciamento di 22 gruppi muscolari, regolati a livello corticale, midollare, e periferico per trasportare il cibo dalla bocca allo stomaco e proteggere le vie aeree dall'aspirazione.

Anomalie strutturali dell'oro-faringe, isolate o parte di una sindrome complessa, possono ostacolare le varie fasi della deglutizione con il rischio di aspirazione ed insufficiente assunzione di nutrienti. Sia l'anatomia che la fisiologia della deglutizione evolvono con la crescita del bambino, adeguando le strutture e le funzioni al tipo di alimento.

Il pasto richiede un insieme di capacità motorie che si sviluppano parallelamente allo sviluppo della deglutizione, come la capacità di sostenere il capo, di mantenere la posizione seduta con il tronco dritto, di afferrare oggetti e portarli alla bocca e di tenere cucchiaio e bicchiere adeguatamente. C'è da considerare inoltre una componente sensoriale dello sviluppo che nel bambino disabile può essere molto importante. Un bambino può sviluppare un marcato rifiuto per un particolare sapore o alimento, se associato, anche solo temporaneo, con una sensazione dolorosa o spiacevole.

Nei bambini con paralisi cerebrale o altri disturbi neurologici non si sviluppa la progressione dalla suzione riflessa alla capacità di alimentarsi in modo indipendente che normalmente viene acquisita all'età di 24-30 mesi. L'incapacità di alimentarsi può determinare insufficiente apporto calorico e malnutrizione. Inoltre, lo scompaginamento della sequenza deglutitiva predispone i bambini con handicap neurologico alla bronco-aspirazione con sviluppo di ricorrenti problemi respiratori.

DIAGNOSI

Anamnesi

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

- *Le difficoltà di alimentazione variano con differenti consistenze del cibo?*
I bambini con mancanza di coordinazione orale e faringea sono a maggior rischio di aspirazione con i liquidi piuttosto che con le consistenze più dense.
- *Quale è la posizione del bambino durante il pasto?*
Il rischio di aspirazione può essere aumentato sia dall'eccessiva estensione del collo e del tronco sia dall'eccessiva flessione del collo ipotonico.
- *Il bambino ha vomito? È irritabile?*
Il reflusso gastroesofageo è un problema molto comune; va considerato se il bambino è spesso agitato, piange molto, flette le ginocchia contro il tronco quando piange, e dorme male.
- *Il bambino rifiuta il cibo?*
Può essere un modo di comunicare i problemi connessi alla disfunzione motoria orale, la presenza di dolore gastrointestinale, e/o un disturbo relazionale nell'interazione con i genitori. Un eccesso di sonnolenza durante i pasti può essere il risultato di una eccessiva fatica o di un effetto sedativo dei farmaci.
- *Il bambino ha, quando mangia, tosse, crisi di soffocamento, apnea, respiro rumoroso? Ha eccessiva perdita di saliva dalla bocca? Ha una storia di malattie respiratorie (polmoniti, asma)?*
Tutti questi sintomi potrebbero essere causati da problemi di coordinazione tra la suzione, deglutizione e la respirazione.
- *Quanto dura il pasto?*
In generale la durata del pasto non dovrebbe superare i trenta minuti. Una durata maggiore potrebbe indicare difficoltà all'assunzione dei fabbisogni calorici.
- *Qual è la frequenza delle defecazioni?*
Un buon risultato, che non richiede trattamento, è per il bambino disabile una defecazione non dolorosa spontanea o con minimo stimolo ogni due tre giorni.

È utile chiedere quali farmaci sono adoperati: le benzodiazepine inducono una ridotta funzione del muscolo costrittore della faringe, la mancanza di coordinazione del cricofaringeo e un eccesso di salivazione; fenitoina e barbiturici possono determinare una carenza di folati e vitamina D. L'uso di olio minerale per il trattamento della stipsi cronica può indurre un deficit di vitamine liposolubili.

Esame Obiettivo

La disfagia è comune in molte sindrome genetiche e l'esame obiettivo può aiutare a identificarla. Il bambino con handicap neuro-cognitivo usualmente presenta iperestensione del collo con adduzione delle scapole ed elevazione del cingolo scapolare. Una probabile ragione per questo atteggiamento è che il bambino compensa, con questa posizione, la mancanza di stabilità della testa e del tronco. Inoltre, l'iperestensione del collo può essere usata per aumentare il diametro delle vie aeree faringee per compensare le difficoltà respiratorie; tuttavia, questa posizione di compenso aumenta il rischio di aspirazione.

Andrebbe eseguita, prima dell'osservazione del pasto, una valutazione del tono muscolare, dell'attività dei riflessi primitivi e del controllo posturale. Particolare attenzione dovrebbe essere

data alla posizione del bambino e al supporto che gli viene dato durante il pasto. Il pasto andrebbe osservato per almeno 15-20 minuti per valutare segni di affaticamento.

Le difficoltà della capacità motoria-orale sono indicate dalla presenza dei seguenti segni:

- Protrusione della lingua
- Perdita dalla bocca di liquidi o cibo durante il pasto
- Tosse, crisi di soffocamento
- Lunga durata dei pasti
- Difficoltà nell'assumere cibi consistenti da mordere

L'associazione di più sintomi indica un danno maggiore.

Problemi associati

Reflusso Gastroesofageo

È presente in circa il 75% dei bambini con handicap neuro-cognitivo. Le manifestazioni cliniche più comunemente associate sono l'esofagite da reflusso, il vomito ricorrente, le polmoniti ricorrenti da bronco-aspirazione, la malnutrizione. Il reflusso può non manifestarsi con il vomito. I soli sintomi possono essere laringospasmo ricorrente, broncospasmo, l'irritabilità e l'anemia. Una manifestazione del reflusso gastroesofageo è anche la sindrome di Sandifer, caratterizzata da movimenti stereotipati e ripetitivi con estensione del collo e rotazione della testa che tende a piegarsi sulla spalla, durante o immediatamente dopo i pasti, che possono essere erroneamente interpretati per convulsioni atipiche o distonie.

Stipsi

La stipsi e l'impatto fecale sono problemi frequenti e molto disturbanti nei bambini con handicap neurologico. Parecchi meccanismi possono essere determinanti nella patogenesi della stipsi cronica:

- Inadeguata assunzione di cibo e liquidi
- Inadeguata assunzione di fibre con la dieta
- Mancanza della percezione dello stimolo a defecare
- L'immobilità
- Paralisi dei muscoli addominali e perineali
- Distruzione della regolazione neuronale della motilità del colon

La stipsi è associata ad un precoce senso di sazietà che è una ulteriore causa di scarse assunzioni alimentari nei bambini con handicap neurologico.

Complicanze nutrizionali

I bambini con handicap neurologico hanno un alto rischio di malnutrizione. La disfunzione motoria orale, il reflusso gastroesofageo, il rifiuto del cibo, riducono l'assunzione dei nutrienti necessari a soddisfare i fabbisogni. La maggior parte di loro rimane malnutrito nonostante gli sforzi delle persone che li accudiscono. A causa delle deformità fisiche e della compromissione della crescita staturale, il rapporto peso altezza può non essere un buon indice antropometrico dello stato nutrizionale. Può essere difficile persino pesare un bambino costretto a posture obbligate e non

deambulante. Lo spessore della plica tricipitale, che misura il tessuto adiposo, non è influenzato dall'handicap neurocognitivo per se e dovrebbe essere normale almeno che non ci sia malnutrizione. La plica tricipitale, pertanto, è l'indice antropometrico migliore per valutare lo stato nutrizionale. I fabbisogni energetici giornalieri sono influenzati dai livelli di attività fisica. I bambini con malattia neurologica che, con rare eccezioni, hanno una attività limitata, hanno fabbisogni energetici molto ridotti. I bambini con ipercinesie, invece, possono avere richieste energetiche molto elevate. I dati biochimici più utili nella valutazione dello stato nutrizionale in questi bambini sono i valori di ferro e di emoglobina. Tuttavia, i bambini che ricevono una terapia anticomiziale di lunga durata con fenitoina e fenobarbital sono a rischio di deficit di vitamina D e folati. Il fabbisogno di vitamina D nei pazienti con handicap non deambulanti, con convulsioni, è dell'ordine di 1200 UI al giorno; anche il trattamento cronico della stipsi con olio minerale può determinare un deficit di vitamine di liposolubili.

Complicanze Respiratorie

La polmonite da aspirazione è la più comune causa di morte nei pazienti con disfagia secondaria a disordini neurologici. Nel bambino disabile l'aspirazione è possibile senza che vi sia tosse se il riflesso della tosse è danneggiato. L'aspirazione può determinare una malattia polmonare cronica e infezione con *Pseudomonas aeruginosa* nei pazienti con frequenti ospedalizzazioni .

GUIDA AL TRATTAMENTO E AL FOLLOW-UP

La complessità del processo da trattare, l'alimentazione, richiederebbe molte diverse figure professionali: logopedista, terapeuta occupazionale, fisioterapista, dietista, dentista, pediatra, pneumologo, radiologo, gastroenterologo, chirurgo. Tuttavia, alcuni aspetti del trattamento sono così efficaci e sono così semplici da attuare che un medico informato, anche senza il supporto di un "team" di specialisti, può essere di grande aiuto a questi bambini.

Strategie Compensatorie

Le strategie compensatorie riguardano:

- La posizione della testa e del corpo del paziente
- La consistenza del cibo
- Il volume del cibo
- La velocità con cui è dato l'alimento.

Non c'è una posizione ideale utile per tutti i bambini con disturbi motori. Tuttavia, la posizione della testa e del collo è un punto critico da considerare in tutti i casi. Il flettere la testa del bambino in avanti restringe le vie aeree; il piegare la testa all'indietro può determinare il passaggio in faringe del bolo prima che sia scattato il riflesso di deglutizione ed aumentare il rischio di aspirazione. Il collo deve essere tenuto allineato in una posizione neutrale. I liquidi si spostano rapidamente per gravità e hanno un alto rischio di andare a finire nelle vie aeree se c'è un ritardo nell'attivazione dei sistemi di protezione della deglutizione faringea. Il cibo di consistenza cremosa è meglio gestito pertanto rispetto ai liquidi. È impossibile, nei pazienti più gravi, la masticazione e la deglutizione dei solidi. È stato mostrato che alcuni pazienti sono capaci di assumere boli fino ad una certa grandezza, ma hanno problemi con volumi maggiori. Può causare aspirazione il cibo dato più velocemente di quanto il bambino possa gestirlo. È consigliabile avere a casa un aspiratore da usare in caso di abbondanti secrezioni che non sono rimosse dalla tosse. Sono inoltre suggerite delle

strategie terapeutiche indirette in cui la bocca del bambino è in vario modo stimolata, sia all'esterno che all'interno, per mantenere la sensibilità, senza deglutizione di alimenti. Tali terapie potrebbero migliorare il controllo motorio-orale e laringeo. Il mantenere la stimolazione sensoriale della labbra, della lingua e delle guance, durante la nutrizione enterale o parenterale potrebbe aiutare a prevenire il rifiuto, successivamente, della stimolazione sensitiva orale.

Gastrostomia

L'*American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM)* considera la gastrostomia come un'alternativa all'alimentazione esclusiva orale dei bambini disabili nelle seguenti situazioni :

- Alimentazione naso-gastrica prolungata oltre il periodo acuto delle cure
- Lunga durata dei pasti
- Inadeguato incremento ponderale
- Deglutizione non sicura (rischio significativo di aspirazione dell'alimento)

Le complicazioni maggiori di questa procedura vanno dal 17 al 39.3%. Includono: ostruzione intestinale, sanguinamento gastrointestinale, ulcerazioni e peritonite. È stata inoltre osservata un'alta frequenza di complicazioni minori quali fuoriuscita di liquido attorno alla stomia, spostamenti, occlusione o distacco, irritazione della pelle, infezione e il formarsi, molto frequentemente, di tessuto di granulazione. Sebbene l'alimentazione mediante stomia sia stata associata ad una mortalità quasi doppia tra i bambini con disabilità neuromotoria meno severa, l'AACPDM sottolinea comunque la consistenza dei risultati in favore della gastrostomia. Una ricerca ha mostrato che, nonostante l'alta frequenza delle complicanze minori, l'alimentazione enterale migliora la qualità di vita, sia del bambino che della famiglia, nel 90% dei casi.

Trattamento del Reflusso Gastroesofageo

La presenza di GER prima del posizionamento della gastrostomia percutanea (PEG) e il suo possibile aggravamento dopo la PEG, hanno indotto alcuni chirurghi a eseguire la plastica antireflusso in tutti i casi di posizionamento della gastrostomia. Tuttavia, c'è ormai prova dell'efficacia, della sicurezza, e della tollerabilità degli inibitori di pompa protonica (IPP) nei bambini, compresi quelli in cui la chirurgia del reflusso o la terapia con altri farmaci è fallita. Le dosi di omeprazolo richieste per la guarigione dell'esofagite cronica erosiva in uno studio su 57 bambini, inclusi pazienti con danno neurologico, furono di 0.7-3.5 mg/kg/die (massimo 80 mg al giorno). L'uso prolungato fino a 7 anni ha determinato la riduzione del numero di interventi antireflusso, da 50 per anno a meno di 5 per anno, nell'esperienza pubblicata da Hassal. In considerazione delle complicanze della chirurgia antireflusso nei bambini disabili sono state avanzate le seguenti proposte:

- L'uso preventivo della funduplicazio durante il posizionamento della PEG va bandito. Ovviamente, andrebbe eseguita prima un'accurata valutazione dell'importanza della malattia da reflusso.
- Se la malattia da reflusso sopravviene o peggiora dopo l'applicazione della PEG il trattamento con IPP dovrebbe essere iniziato o adattato e l'alimentazione enterale continua dovrebbe sostituire l'alimentazione a boli. Può essere utile una formula a base di idrolisato di lattealbumina.

- Se una severa malattia da reflusso non è controllata dal trattamento medico ed è associata con ridotta funzione polmonare, prima che la PEG sia posizionata, andrebbero considerate la funduplicazio o la dissociazione esofago-gastrica .

L'efficacia e la tolleranza della gastrodigiunostomia percutanea, una possibile alternativa alla chirurgia del GER, necessita di essere confermata: sono stati segnalati il 50% di casi di intussuscezione, seppure spesso transitori, oltre a complicanze ostruttive e scivolamenti in basso del sondino in pazienti con gastrodigiunostomia. Gli antagonisti degli H2 sono meno efficaci degli IPP nel trattamento della malattia da reflusso. Studi randomizzati degli effetti dell'alginato di sodio hanno dato risultati contrastanti nel controllo dei sintomi e sui valori pH metrici. Ci sono insufficienti dati sull'efficacia e sulla sicurezza dell'uso del sucralfato nei bambini. Quanti bambini con handicap neurologico necessitano di procedure chirurgiche (PEG, funduplicatio, dissociazione esofagogastrica) per il trattamento dei problemi alimentari? Quanti sono curati dalle strategie compensatorie e dagli IPP? Una possibile risposta viene dai seguenti dati dello studio di Schwarz: cinquantuno di 79 bambini disabili (65%), con disfunzione motoria e cognitiva da moderata a severa, risposero al trattamento medico del GER con ranitidina mostrando un migliorato stato nutrizionale e una ridotta morbilità, senza necessità di intervento chirurgico per gastrostomia o funduplicatio. Forse una proporzione di bambini ancora maggiore potrebbe essere trattata senza intervento chirurgico usando gli IPP invece della ranitidina.

Trattamento della Stipsi

I principi di trattamento della stipsi, per i bambini con handicap neurologico, sono gli stessi adottati per i bambini normali.

Obiettivo

Una buon risultato del trattamento è ottenere una defecazione facile, non dolorosa, almeno ogni tre giorni.

Prevenzione

- Offrire una dieta con un adeguato apporto di liquidi e fibre
- Riconoscere precocemente eventuali sensazioni dolorose anali date da ragadi e/o da infezione della pelle circostante con Streptococco di gruppo A

Trattamento

A volte può essere sufficiente, per raggiungere i fabbisogni liquidi, l'aggiunta di un succo di frutta alle assunzioni dietetiche abituali. Per i pazienti che sono in alimentazione enterale può essere utile dare una formula con fibre. Possono essere usati inoltre vari tipi di lassativi. Recenti pubblicazioni hanno dimostro che il polietilenglicole è un trattamento efficace, sicuro e palatabile per il trattamento della stipsi. La dose efficace per il trattamento cronico è di 0.75-1 g/kg al giorno in due dosi della soluzione ottenuta con 17 g in 240 ml di acqua, succo di frutta o altri liquidi (41).Una dose di 1-1.5 g/kg al giorno di una soluzione attenuata con 1-1.5g/10ml, somministrata per tre giorni consecutivi era efficace nel trattamento dell'impatto fecale.

Trattamento dell'Infezione Respiratoria Cronica

Molti bambini con handicap neurologico sviluppano infezione cronica polmonare. Nella maggior parte dei casi, prevenendo la broncoaspirazione mediante le strategie compensatorie e, nei casi più gravi, con l'alimentazione con sondino o gastrostomia e prevenendo l'aspirazione da reflusso con l'intervento chirurgico correttivo del GER, perfino i casi più gravi migliorano. Tuttavia, in alcuni pazienti, il danno strutturale del parenchima polmonare e/o l'aspirazione di muco o delle secrezioni possono mantenere l'infezione polmonare cronica. Il germe più comunemente isolato dall'escreato dei pazienti ospedalizzati è *Pseudomonas aeruginosa*. Le strategie del trattamento, in tali casi, sono molto simili a quelle adottate nella fibrosi cistica. Può essere utile la fisioterapia. È utile, per il controllo delle infezioni, la terapia antibiotica guidata dall'antibiogramma eseguito nella cultura dell'escreato. Possono essere utili basse dosi continue di antibiotici attivi o l'uso ciclico di terapia anti-*Pseudomonas* anche se l'efficacia non è stata dimostrata da studi controllati. L'uso di broncodilatatori e di steroidi orali può sopprimere i sintomi del broncospasmo.

Letture consigliate

1. A.Tedeschi. Trattamento nutrizionale dei bambini con handicap neurocognitivo. *Medico e Bambino* 1996;15:16-27.
2. A.Tedeschi. Tempi e modalità di prevenzione della malnutrizione ospedaliera: il bambino cerebroleso. *Medico e Bambino* 2000;19:296-9.
3. A.Tedeschi. La malnutrizione nella patologia neurologica. *Medico e Bambino* 2001;20:158-62.
4. The Committee on children with disabilities. Providing a medical home for children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2004;114: 1106-1113.
5. Rogers B. Feeding method and health outcomes of children with cerebral palsy. *J Pediatrics* 2004;145:S828-832.
6. E. Dreosto. Difficoltà di alimentazione del bambino cerebroleso grave: alcune indicazioni *Medico e Bambino* 2005;24:367-369.
7. A.Tedeschi. Gastrointestinal and feeding problems of the neurologically handicapped child. In: *Essential pediatric gastroenterology, hepatology, and nutrition*. Chicago (US): McGraw-Hill, Medical Publishing Division; 2005. p.193-208.