
LA ALIMENTACIÓN EN LA FORMA EB DISTRÓFICA

1. Introducción

Comer y beber son dos actividades fundamentales en nuestras vidas, independientemente de nuestro estado de salud, y no sólo porque son necesarias para sobrevivir, sino porque nos aportan también un gran bienestar personal y forman parte de nuestra vida social y familiar.

Por ejemplo, nuestra jornada diaria viene influenciada por el horario de las comidas. El comer juntos, en familia, es un momento importante del día. Incluso las celebraciones familiares, sociales, laborales, tienen casi siempre lugar acompañadas de una comida festiva.

Comer no es simplemente abastecer al cuerpo con unos determinados nutrientes sino que comer es realmente un placer! Si además estas comidas son variadas, equilibradas y nos aportan las sustancias necesarias, estaremos influenciando positivamente nuestra salud.

Para los padres, la alimentación también tiene un papel importante. Un recién nacido, y sobre todo un recién nacido con EB, es agotador y por ello, es muy importante, que presten atención a su propia salud, siguiendo una alimentación adecuada y permitiéndose momentos de relajación y descanso. Sólo de esta manera tendrán la fuerza suficiente para ocuparse de su bebé!

A continuación les presentamos una serie de informaciones generales y buenos consejos. Si precisa de información concreta adicional, no dude en preguntar a su nutricionista o médico.



Lo más importante resumido

- **Pueden aparecer ampollas y heridas en las mucosas de la cavidad bucal y de la garganta, dificultando la ingesta de alimentos.**
- **En la forma EBDR pueden surgir estrecheces en el esófago lo que hace casi imposible una alimentación oral.**
- **También característico de la forma EBDR es un estreñimiento crónico.**
- **Se recomienda llevar a cabo una consulta nutricional personalizada.**
- **Todas las medidas tomadas deben estar sometidas a un control regular.**

2. Importancia de la alimentación en EB

Una alimentación equilibrada es siempre importante, indiferentemente si tenemos EB o no, y lo es especialmente en la edad de crecimiento. Los bebés que no padecen EB invierten la mayor parte de su alimentación en el crecimiento. Pero para los bebés con EB, debido a que su piel es muy vulnerable, necesitan alimentarse no sólo para poder crecer sino también para:

- reemplazar todas aquellas **sustancias nutritivas** que se han perdido por tener heridas abiertas
- suministrar todas aquellas sustancias nutritivas que son necesarias para el proceso de **cicatrización**
- **sustentar al cuerpo** en su función de luchar contra las infecciones que aparecen alrededor de las heridas
- ayudar a que **funcione la actividad intestinal** para evitar el estreñimiento.

Todos los bebés, incluidos los bebés con EB, tienen sus días buenos y sus días malos en que por diferentes motivos (ya sea porque les están saliendo los dientes o porque no se encuentran bien) tienen menos apetito. Los bebés con EB pueden desarrollar ampollas en la cavidad bucal y en el esófago que dificultan la ingesta de alimentos y eso implica también que tengan menor apetito. Frente a esta situación, los padres se quedan muy preocupados pero si los bebés se dan cuenta de ello, todavía rechazan con más hincapié la comida. Por todo ello, es importante aprovechar al máximo los días „buenos“ con una buena comida llena de nutrientes.

3. Parte general

Todos los bebés y niños pequeños necesitan una alimentación equilibrada ya que es la base para un crecimiento adecuado y una buena calidad de vida. Aunque no sea posible curar la EB con una dieta especial (es decir, evitando determinados alimentos y/o administrando determinadas sustancias nutritivas en grandes cantidades), sí que podemos fomentar el crecimiento, el sistema inmunológico y la cicatrización con la incorporación a nuestra dieta determinadas sustancias nutritivas. La información que le presentamos a continuación tiene un carácter generalizado y, por ello, puede ser que no se adapte completamente a las necesidades concretas de su hijo/a. Si desea averiguar la dieta que se adapte mejor a sus necesidades, consúltelo con un nutricionista, quien le ayudará a planificar una dieta específica, la cual deberá ser

revisada periódicamente a fin de que se adapte continuamente a los requisitos actuales y se compruebe que sea realizable.

Una **alimentación equilibrada** debe contener en diferentes cantidades los siguientes elementos:

- Proteínas
- Grasas
- Hidratos de carbono
- Fibras vegetales
- Vitaminas
- Elementos minerales
- Agua

No es tan complicado como parece. La mayoría de alimentos llevan una mezcla de diferentes sustancias nutritivas. Una alimentación equilibrada se puede conseguir combinando diferentes alimentos. Como más variada sea la alimentación, estaremos más seguros de ofrecer todos los nutrientes requeridos para el crecimiento y los procesos de reposición del cuerpo y para disponer de la energía necesaria. El proceso químico en el cual se transforman los alimentos en sustancias nutritivas se denomina metabolismo. Las exigencias nutricionales en la infancia y en la adolescencia (en la etapa de crecimiento) son bastante elevadas.

Proteínas

Las proteínas son fundamentales en personas que se encuentran en edad de crecimiento como niños y adolescentes ya que hacen posible la producción de células nuevas. También son esenciales para la síntesis y el mantenimiento de diversos tejidos. En los pacientes de EB será necesaria durante toda su vida una dosis elevada de proteínas, ya que ayudan al proceso de cicatrización.

Los principales alimentos que contienen proteínas animales son: carne, pescado, huevos, leche y productos lácteos como queso y yogur.

Proteínas vegetales las encontramos en legumbres (guisantes, alubias, lentejas), frutos secos y cereales (entre otros).

No se aconseja llevar una dieta vegetariana con niños menores de 10 años.

Especialmente en pacientes con EB la mayor necesidad de determinados nutrientes no quedan cubiertos con una dieta vegetariana. Frutos secos (especialmente cacahuetes) no deben darse enteros a niños menores de 5 años ya que podría asfixiarles al tragárselos.

Grasas

Las grasas son la fuente más concentrada de energía en la alimentación. Algunos bebés con EB no son demasiado activos pero necesitan de igual forma un elevado consumo de calorías para poder utilizar las proteínas de una forma eficaz. Ya que si no se les abastece con energía en forma de grasas y/o hidratos de carbono, se malgastarán las valiosas proteínas para este proceso (en comparación sería ineficiente). Por esto motivo, los pacientes con EB que tengan poco apetito o que tengan problemas en la ingesta de alimentos, deben tomar con regularidad en sus comidas la energía que proviene de los alimentos grasos (véase el apartado „El bebé no quiere o no puede comer“).

Alimentos típicamente grasos son, por ejemplo: mantequilla, margarina, aceites, manteca y nata.

Otros alimentos no lo presentan tan abiertamente pero también contienen grasa. Por ejemplo: la leche entera, el yogur (cremosos o yogur griego), muchos tipos de quesos (también queso fresco), helados, carne (con parte visible de grasa), huevos, pescado azul (salmón y sardinas), aguacate y crema de almendra.

Hidratos de carbono

Los hidratos de carbono están formados por un gran grupo de alimentos que aportan mucha energía. Algunos de ellos (cereales, harina, pasta, pan, patatas, fruta y legumbres) aportan además fibras vegetales, vitaminas y minerales. Otros aportan simplemente energía como las galletas, el azúcar (caramelos), la miel y la mermelada. Otros aportan hidratos de carbono pero a la vez pueden proporcionar proteínas ya que llevan huevos y productos lácteos (pasteles y otros dulces).

Todos los hidratos de carbono son fundamentales en la alimentación para pacientes con EB. Los dulces deben comerse igual que los menos dulces (cereales, patatas,...).

Fibras vegetales

Las fibras vegetales son aquella parte de la comida que transitan a través del tubo digestivo sin ser ni modificadas ni asimiladas. A pesar de que no aportan casi ningún nutriente, son muy importantes para una buena digestión y ayudan a evitar el estreñimiento.

Fibras vegetales se encuentran en el musli, en el pan integral, en la harina integral, en la pasta integral, arroz, lentejas, frutos secos, fruta y verdura.

Si aparecen ampollas en las mucosas de la cavidad bucal y del esófago, puede darse que el masticar y el tragar alimentos ricos en fibras sea difícil. Los cítricos (naranjas, mandarinas, etc) y los tomates pueden irritar las mucosas.

Una alimentación rica en fibra es extensa, saciante pero más bien pobre en calorías ya que en conjunto se puede comer menos cantidad de ella.

Vitaminas

Las vitaminas son sustancias nutritivas determinantes para el crecimiento y el buen estado de salud. Para la mayoría de las personas, una alimentación variada ofrece la cantidad de vitaminas necesarias para el organismo.

Existen diferentes vitaminas que, a su vez, tienen diferentes funciones:

Vitamina A: Sobre todo presente en hígado, zanahorias, leche, margarina y pescado azul (por ej. caballas). Verduras amarillas, rojas y verdes oscuras contienen retinol, que se convierte en vitamina A al llegar al cuerpo. La vitamina A es necesaria para una piel y mucosas sanas, para los ojos y para el fomento del sistema inmunológico.

Vitaminas del Grupo B: Aparecen en los productos lácteos, carne, huevos, pan, cereales y patatas. Los diferentes subgrupos de vitamina B tienen a su vez diferentes funciones como, por ejemplo, el uso correcto de la energía proveniente de los hidratos de carbono, para la formación de sangre y de piel nueva, y para fomentar el metabolismo de las proteínas.

Vitamina C: es presente en la fruta, sobre todo en los cítricos, también en la verdura (pimiento verde y patatas). La vitamina C es importante para la cicatrización de las heridas y ayuda al cuerpo a absorber el hierro.

Vitamina D: es necesaria junto al calcio para desarrollar huesos y dientes fuertes. Aparece en la mantequilla, margarina, pescado azul, huevos e hígado. El aceite de hígado de bacalao presenta en mayor abundancia esta vitamina. La vitamina D hace efecto cuando tomamos el sol. Por ello, se suministra una vez al día a los bebés, sobre todo a los que reciben leche materna, vitamina D en forma de un suplemento.

En el caso de bebés con EB es importante ya que debido al uso de vendajes y ropa de manga larga, se hace difícil que la piel reciba luz solar. Por ello, es aconsejable suministrar un suplemento de vitamina D más allá del primer año de vida.

Elementos minerales

Los elementos minerales son, al igual que las vitaminas, esenciales para el crecimiento y la salud. Una alimentación equilibrada lleva los elementos minerales suficientes. Los elementos minerales esenciales para los pacientes con EB son: hierro, cinc, selenio y calcio.

Hierro: Los alimentos que más hierro contienen son: la carne (sobre todo hígado, riñones y carne roja), el pan y los cereales (sobre todo mijo y copos de salvado), así como las legumbres. Los productos para la lactancia contienen hierro, así como otros productos para bebés como papillas, galletas, zumos y potitos.

Sólo se utiliza una parte del hierro que se encuentra en los alimentos. El resto desaparece al defecar. De la parte que permanece en el cuerpo, es mayor la de origen animal (carne) que la de origen vegetal. Se puede doblar la cantidad absorbida de hierro, si se consume al mismo tiempo vitamina C (por ej. un zumo de naranja, pimiento verde, etc). Cuando se preparan papillas con carne, patatas y verduras, es aconsejable añadir al final un chorrito de zumo de naranja (además de utilizar un aceite de calidad, como el aceite de girasol).

El hierro es imprescindible para la producción de sangre y para evitar anemias. Si la piel es vulnerable y presenta heridas, la pérdida de hierro puede ser considerable.

Cinc: Varios alimentos contienen cinc, sobre todo el pescado, los mariscos, la carne (sobre todo en el hígado, riñones y corazón) pero también se encuentra en los frutos secos, la soja, las setas, los dátiles, los productos lácteos y el pan.

El cinc es imprescindible en el proceso de cicatrización y para el sistema inmunológico. Además forma parte de diferentes procesos complejos en el metabolismo. Ya que las personas con EB están continuamente en procesos de cicatrización, la necesidad de este elemento es elevada.

Selenio: Este elemento lo encontramos sobre todo en productos lácteos, frutos secos, cereales y legumbres. Es junto con la vitamina E un factor protector de las células y ayuda al sistema inmunológico a producir anticuerpos.

Calcio: Está presente en la leche y en los productos lácteos como el queso y el yogur. La leche materna así como los productos para la lactancia contienen mucho calcio, por lo que en la mayoría de los casos de bebés con EB, ya reciben suficiente calcio en su alimentación.

El calcio, junto con la vitamina D es responsable de la formación de huesos y dientes sanos. También juega un papel importante en la contracción muscular, participa en la transmisión del impulso nervioso y es necesario para la coagulación de la sangre.

Suplementos vitamínicos y de elementos minerales

Ocasionalmente, puede ocurrir que para los pacientes con EB distrófica sea difícil comer la cantidad de alimentos que serían para ellos necesarios. Y, por otro lado, a menudo tienen una necesidad más elevada de vitaminas y elementos minerales que otras personas no afectadas por la enfermedad. En estos casos, puede darse que le prescriban suplementos vitamínicos. Pero tengan muy presente que un abuso de vitaminas pueden ser perjudicial! Pida consejo sobre los suplementos adecuados para su hijo/a.

Agua

Aunque el agua no se considera a menudo una sustancia nutritiva, sí que es una sustancia vital. Además la absorción de una cantidad de agua adecuada evita el estreñimiento.

4. La alimentación en función de la edad

4.1. La alimentación en el primer año de vida

Lactancia y leche materna

La leche materna presenta las características adecuadas para el crecimiento y desarrollo de un bebé. Contiene proteínas muy valiosas (inmunoglobulinas) importantes para identificar y neutralizar bacterias y virus, así como probióticos (microorganismos destinados a mantener o mejorar las bacterias „buenas“ del intestino). Amamantar también puede reducir el riesgo de que su hijo/a desarrolle una alergia. Por todo ello, es importante que un bebé con EB sea amamantado, aunque sea por un espacio de tiempo reducido. A continuación, les presentamos algunos consejos para las madres con bebés con EB:

- La presencia de ampollas en la boca del bebé, no implica forzosamente que no se pueda amamantar al bebé.
- Se pueden untar los mofletes, los labios y el paladar del bebé, así como los pezones de la madre con una cera natural (lanolina) a fin de evitar el roce mientras el bebé esté mamando.
- Tocando con precaución el labio inferior del bebé con un dedo o con el pezón se puede incentivar al bebé para que abra la boca bien abierta, abarcando con ella la mayor superficie posible de la areola mamaria (y no sólo la punta del pezón). Asegúrese de que se coloca bien al bebé y de que se agarra bien al pecho.
- Deje mamar a su bebé con frecuencia y durante el rato que él quiera.
- Tómese tiempo para amamantar, de manera que ninguno de los dos se sienta atosigado.
- Si el pecho está muy lleno, apriételo sacando un poco de leche a fin de que el bebé pueda agarrarse con más facilidad y no se atragante si de repente sale demasiada leche.
- No dude en consultar una organización dedicada a la promoción de la lactancia materna (tipo Liga de la Leche internacional) si tiene algún tipo de duda.

- Si su bebé tiene la boca llena de heridas dolorosas que le merman el mamar, entonces puede aplicar con un bastoncito de algodón una loción calmante como Herviros® para aliviarle el dolor. Tenga precaución a no aplicarla alrededor de toda la boca ya que ello le dificultaría agarrarse bien al pecho.

Si la boca del bebé está demasiado escocida para mamar, o si se cansa con rapidez, entonces también cabe la posibilidad de extraer la leche materna manualmente o con la ayuda de un sacaleches y dársela con una cucharita o un biberón especial tipo Haberman® (de venta en farmacias) que tiene una tetina especial que no hace necesaria la formación de un vacío para poder succionar, protegiendo el paladar del bebé. La válvula y el cuello largo de la tetina facilitan el control del suministro de leche, de manera que los bebés con dificultades para succionar, reciban suficiente leche. Lo importante es no apretar demasiado el biberón ya que ello podría provocar que el suministro de leche fuera a parar al fondo de la garganta atragantando al bebé y haciendo llegar la leche a los pulmones.

Otra posibilidad es ampliar el agujero de la tetina con una aguja estéril o hacer un corte en forma de cruz con unas tijeras afiladas. Desinfecte la tetina antes de utilizarla. Ponga atención que el suministro de leche no sea demasiado rápido provocando tos o que el bebé se atragante. A veces es necesario aumentar la cantidad de sustancias nutritivas a la leche materna. Para ello existen diferentes formas – su nutricionista le aconsejará la mejor manera para su hijo/a.

Lactancia con biberón

Es posible que decida alimentar a su bebé con un biberón, en lugar de darle el pecho. Bebés con EB tienen una elevada necesidad de nutrientes y puede ser que darle el pecho no sea suficiente para cubrir sus necesidades y garantizar un crecimiento adecuado. Por la razón que sea, puede consultar con su nutricionista el plan adecuado para su hijo/a. Existen varias posibilidades: dar un biberón además de la leche materna, o extraer la leche materna con un sacaleches y añadirle nutrientes, o alimentar al niño/a con biberón que contenga los nutrientes necesarios.

Si el bebé tiene la boca escocida y eso le merma el mamar o la toma del biberón, entonces puede aplicarle con un bastoncito de algodón directamente sobre la zona afectada una loción calmante que contiene un anestésico local que le alivie el dolor. Tenga precaución a no aplicarla alrededor de toda la boca ya que dificultaría agarrarse bien al pecho o a la tetina del biberón.

Si el bebé tiene muchas ampollas y heridas en la boca, puede facilitarse el succionar, ampliando el agujero de la tetina con una aguja estéril o hacer un corte en forma de cruz con unas tijeras afiladas. Ponga atención que el suministro de la leche no sea

demasiado rápido provocando tos o que el bebé se atragante. Además existen en el mercado unos biberones especiales llamados Haberman® (más información en el capítulo lactancia y leche materna).

Aumento de peso y alimentos enriquecidos

Se puede observar si un bebé se está desarrollando positivamente si: está ganando peso, está creciendo y el diámetro de su cabeza aumenta. Su bebé debería ser pesado regularmente para estar seguro que va creciendo adecuadamente. Si es posible, utilice siempre la misma báscula para pesarlo y ponga atención a que su bebé lleve más o menos los mismos vendajes y/o ropa, o ninguno de ambos. En el caso de que su bebé gane peso muy lentamente, entonces seguramente la nutricionista le aconsejará de enriquecer la leche materna extraída con el sacaleches o darle algún biberón, ya que éstos suelen concentrar más sustancias nutricionales que la leche materna.

Zumos y otras bebidas

Normalmente los bebés no necesitan una hidratación suplementaria si son alimentados con leche materna, con biberón o, en caso necesario, con agua hervida enfriada (en casos de diarrea, fiebre alta, alta transpiración, temperaturas elevadas). Zumos de frutas y tes endulzados no son necesarios y, por el contrario, pueden reducir el apetito del bebé. Para calmar la sed lo ideal es el agua. Hay que tener en consideración que no tomar suficiente líquido puede provocar o empeorar el estreñimiento. Si se dan cuenta que su bebé necesita más líquido pero rechaza el agua y el te no azucarado, entonces puede darle un zumo de frutas para bebés mezclado con agua (1 porción de zumo mezclada con la misma cantidad de agua), por ejemplo los zumos que ofrece la empresa Hipp. Si se traga aire al ingerir el líquido (también debido a veces a que el agujero realizado en la tetina es demasiado grande), podría provocarle cólicos. Ponga atención a que la tetina esté siempre llena de líquido y hágale sacar el aire ingerido dándole unos golpecitos (y no acariciándolo) en la espalda o meciéndolo encima de sus rodillas, ya sea al final de la toma o si es necesario interrumpiendo la toma.

Destete – adaptación a la comida sólida

Se denomina destete al proceso en el que los bebés aprenden a diferenciar entre el succionar y el masticar, para poder introducir poco a poco alimento sólido. Cada bebé tiene su propia personalidad y cada uno determina cuál es el momento adecuado para aprender un nuevo proceso. Normalmente los bebés a partir del quinto mes, empiezan a aceptar comida sólida pero puede darse también más adelante.

La vulnerabilidad de las mucosas y de la lengua en bebés con EB puede representar que necesiten mucho más tiempo a acostumbrarse a la comida sólida y a otros sabores.

Importante por el proceso del destete: *concédale tiempo a su bebé!*

Lo importante en este periodo transitorio es ir poco a poco. Su bebé le mostrará su interés cuando llegue el momento adecuado. No va a ganar nada, pero sí va a perder mucho, si presiona a su bebé a dar este paso. En ningún caso debe obligar a su bebé a tomar comida sólida, negándole el biberón/leche materna. Esto provocaría solamente más estrés y frustración en la alimentación. Si tiene dificultades consulte con su médico o nutricionista.

Los bebés y niños pequeños aprenden sobre todo por observación de su entorno y por la relación que tienen sus familiares con los alimentos, así como sus preferencias y sus antipatías. Si es posible, dé de comer a su bebé al mismo tiempo que su familia y déjelo formar parte de este acontecimiento social. Comer debe proporcionar alegría! Su propia alimentación es igual de importante, sobre todo si está dando el pecho. Un recién nacido, y sobre todo un recién nacido con EB, es agotador y por ello, es muy importante, que presten atención a su salud, siguiendo una alimentación adecuada y permitiéndose momentos de relajación y descanso. Sólo de esta manera tendrán la fuerza suficiente para ocuparse de su bebé!

La alimentación complementaria puede introducirse con bebés con EB, al igual que con otros bebés. Al principio, hay que complementar una de las tomas con papilla, pero todavía no sustituirla. Si su bebé está tomando una toma especial con alimentos suplementarios, seguramente no tendrá interés en la comida sólida. En este caso, no debe preocuparse ya que la alimentación que está recibiendo ya contiene todos los nutrientes necesarios. A medida que la criatura vaya creciendo, se aumentará la cantidad de alimento sólido y se reducirá la de leche. Pero la leche permanece como nutriente importante.

Qué, cuando y cómo debe ofrecerse?

En muchos prospectos sobre alimentación para bebés o también en el pediatra, encontrarán un plan de cuándo debe introducirse un determinado alimento. Este plan debe verse más bien como una recomendación. Deje a su bebé el tiempo que sea necesario. Papillas pueden prepararse en casa o se pueden adquirir en forma de potito.

- Si cocina las papillas en casa, procure cocinarlas sin sal.
- Triture la comida pero no la cuele con un colador, ya que se perderían nutrientes importantes.
- Utilice una cuchara de plástico o de silicona. Existen incluso algunas especialmente blandas.
- Escoja el momento del día en que su bebé tenga suficientemente apetito y usted esté calmado/a.
- Si su bebé está demasiado hambriento, entonces estará nervioso para probar una cosa nueva. En este caso, déle primero un poco de leche para saciar el hambre.
- Empiece con una papilla de cereales poco espesa, por ej. 1 ó 2 cucharaditas de copos de cereales para bebés mezclado con leche para bebés.
- No se desanime si su bebé le rechaza la papilla en un primer momento. Debe acostumbrarse al nuevo sabor y a la nueva consistencia.
- Vaya aumentando la cantidad de papilla, según el plan establecido.
- Normalmente a partir del noveno mes, los bebés aprenden a masticar y les gusta tocar la comida y cogerla con las manos. Permítaselo, aunque lleve vendajes en las manos y no toda la comida llega a la boca. Esta fase es importante para su desarrollo.
- No le dé alimentos que tengan puntas o que sean ásperos. Alimentos adecuados son por ej.: plátanos, melocotones blandos, albaricoques, peras, zanahorias cocidas, patatas y nabos.
- No deje nunca solo a su bebé mientras esté comiendo. Podría atragantarse!

A partir de cuándo puede darse leche de vaca?

Lo ideal es que los bebés reciban leche materna o leche para bebés durante el primer año de vida. Especialmente para bebés con EB es conveniente que la sigan tomando la cantidad establecida (en caso necesario una especialmente calórica o con más nutrientes) más allá del primer año por sus sustancias nutritivas que son muy necesarias para ellos.

Una leche desnatada o semidesnatada es normalmente debido a sus pocas calorías y nutrientes inadecuada para niños con EB. Puede darles yogur a partir de los 12 meses. También en este caso debe evitar los productos desnatados.

Al final del primer año

A partir del undécimo o duodécimo mes de vida, los bebés pueden empezar a comer algunas veces lo mismo que el resto de la familia pero teniendo en cuenta que su comida no debe contener sal, ni estar demasiado condimentada y que tenga la

consistencia adecuada. Si tiene ampollas en la boca, los cítricos (por ej. naranjas o mandarinas), los tomates y los zumos ácidos le serán desagradables. En este caso es mejor darles comidas y bebidas frescas.

Alimentos que puedan rascar o irritar las mucosas de la cavidad bucal como son por ej: pan tostado, pan con costra dura, etc deben evitarse. Si para comer hay pescado, saque todas las espinas. Si Usted mismo/a cocina, extraiga las partes duras de la fruta (por ej. de las manzanas). Ofrezca una buena y equilibrada alimentación con muchas proteínas y calorías. Si su hijo tiene poco apetito, ofrézcale más de tres comidas al día (a media mañana un segundo desayuno o una merienda). La leche continua siendo un alimento nutritivo muy importante. Muchos bebés prefieren continuar bebiendo la leche de un biberón y no de un vaso.

4.2. Después del primer año:

Más o menos a partir del primer año, la mayoría de niños con EB pueden participar de las comidas familiares siempre y cuando las comidas no estén demasiado condimentadas y la consistencia se adapte a sus necesidades.

Hay que tener en consideración que a aquellos niños en los que les surgen siempre de nuevo ampollas en la boca y en la faringe, no conviene darles ni cítricos (por ej. naranjas, mandarinas), ni tomates, ni zumos recién exprimidos ya que éstos les pueden producir irritaciones en las mucosas. También hay que evitar alimentos que les puedan irritar y dañar las mucosas de la boca como la corteza del pan, patatas chips o verdura cruda dura (como las zanahorias).

Alimentos pequeños y redondos, como las uvas o los tomates cherry, deben de cortarse por la mitad antes de dárselos al niño/a. En caso contrario, podrían tragarse enteros y causarles asfixia si fueran a parar a la tráquea. Por este motivo es conveniente no darles a las criaturas de menos de 5 años ni caramelos ni cacahuetes! El pescado es un alimento muy nutritivo pero hay que poner mucha atención de sacar todas las espinas antes de dárselo a la criatura. Lo importante es que el niño/a coma con ganas y si sigue prefiriendo comer todo triturado o machacado con un tenedor, hay que dejarlo y no interpretar que no se está desarrollando como debería. Las comidas deben ser equilibradas poniendo hincapié a que contengan las suficientes proteínas. Si su hijo/a es de los que comen bien, puede darle 3 comidas completas al día y entre horas ofrecerle además otras sustancias nutritivas.

La leche continua siendo un alimento nutritivo importante. Algunos niños les cuesta separarse de su biberón. Pero vayan acostumbrándolo a beber de un vaso ya que tomar sólo en biberón puede dañar los dientes, sobre todo si se toma el biberón por

la noche (cuando casi no se produce saliva) o cuando se abusa de las tomas con el biberón.

5. Problemas concretos de la forma distrófica recesiva generalizada grave de EB

Los problemas prioritarios de esta forma son que las **heridas se curan dejando cicatrices** y a menudo ocurren **contracturas**. En esta forma sucede con frecuencia que las **manos y los pies quedan mutilados** por cicatrización, lo cual dificulta a gran escala su funcionalidad.

Dolorosas ampollas y heridas en las mucosas de la cavidad bucal y en la garganta dificultan la ingesta de alimentos y, en consecuencia, se come menos cantidad. Si se presenta este caso, puede aplicar con un bastoncito de algodón una loción calmante que contiene un anestésico local para aliviar el dolor.

Otra complicación adicional es que a estos pacientes les es muy difícil abrir la boca y tienen la lengua inmovilizada. Pueden surgir **estrecheces en el esófago** causados por las cicatrices que dejan las heridas hasta el punto de hacer **casi imposible la ingesta oral de los alimentos por un espacio de tiempo**. A todo eso se le añade que estos niños sufren con frecuencia de una **obstipación crónica (estreñimiento)**.

Los niños que padecen de una forma distrófica grave de EB a menudo no pueden comer lo que sería necesario para su crecimiento y para el proceso de curación de las heridas. Esto implica que su calidad de vida queda reducida significativamente y esto es una de las mayores preocupaciones y miedos de los padres. Problemas en la cavidad bucal y en el esófago pueden provocar una ingesta lenta, fatigosa y, a veces, dolorosa. Estas malas experiencias conllevan que el niño rechace la comida y ni siquiera quiera probar nuevos alimentos. Un recuerdo desagradable que ha causado dolor en el momento de tragar e ingerir los alimentos es suficiente como para que esta experiencia le haga perder la confianza en el proceso alimenticio y el miedo a la comida perdure.

Si los problemas al comer y al tragar se mantienen, puede suceder que se pase de una comida a la siguiente sin que haya transcurrido casi un espacio de tiempo. Esto tendría un efecto adverso debido a los motivos siguientes:

- Se convierte en un proceso muy pesado por ambas partes: por el niño y por la persona que lo cuida y la comida deja de ser aquello que debería: una experiencia positiva.

-
- Requiere mucho tiempo dejando poco espacio para otras actividades.
 - Impide el desarrollo del apetito.
 - Favorece la aparición de problemas en los dientes.
 - Provoca estreñimiento.

Al triturar la comida se facilita al niño que coma con más rapidez y sin tener que estar muy atento a las comidas (vea capítulo 9.2. Comida triturada). Es conveniente limitar la hora de las comidas a fin de reducir por ambas partes las frustraciones y las asociaciones negativas que llevan en sí las comidas que no acaban nunca.

Es importante por un lado apoyar a su hijo durante las comidas dejándole comer hasta que termine, pero, por otro lado, disponer de suficientemente tiempo para poder jugar. Elogie no sólo los grandes logros sino también los pequeños y no deje llevarse hasta el punto de querer obligar a comer a su hijo: esto sólo conduciría a que el niño tuviera miedo y sería muy contraproducente a largo plazo.

Es conveniente motivar y apoyar al niño con EB para que coma por sí solo. Existen unos soportes especiales para cucharas que se pueden fijar a la mano o al antebrazo, si los dedos han quedado fusionados y ya no es posible sujetar los cubiertos.

6. El azúcar y el cuidado dental

El estado dental influye considerablemente en la ingesta de alimentos. Como más sanos estén los dientes, más fácil será morder y masticar, y más rápido y con menos precaución será posible el comer para la persona afectada.

Existen varios factores que determinan el origen de la caries en los pacientes con EB distrófica. Por ejemplo, la higiene bucal diaria queda entorpecida por la vulnerabilidad de las mucosas, por las cicatrices en la cavidad bucal y la consecuente estrechez que éstas provocan. Además la movilidad limitada de la lengua hace que sea difícil eliminar los restos de comida. Por otro lado, a menudo es necesaria una alimentación hipercalórica y con mucho azúcar para cubrir la elevada necesidad de calorías.

La caries aparece cuando las bacterias depositadas en las superficies reaccionan con el azúcar de los alimentos formando ácidos que destruyen primero el esmalte dental y después la capa subyacente, la dentina. La caries que se produce puede ser muy dolorosa y debe tratarse con un empaste o con la extracción del diente. Para evitar la caries, es muy importante hacer pausas entre las comidas y la toma de bebidas azucaradas, en el que la saliva neutraliza el ácido restaurando la placa dental que

había estado afectada. No depende de la cantidad de azúcar que tomamos sino más bien con qué frecuencia y durante cuánto tiempo se consume este azúcar.

Por ejemplo, si tomamos una limonada dando sorbitos durante todo el día o picoteamos chocolate varias veces al día, esto es más perjudicial para los dientes que si tomamos muchos dulces durante las comidas. Hay que encontrar un equilibrio entre el azúcar como fuente de energía y el cuidado dental.

Un par de puntos importantes:

- Los bebés no deben tomar bebidas azucaradas ni en biberón ni en vaso. Agua hervida enfriada es la bebida ideal para calmar la sed!
- Tampoco se deben untar los chupetes con miel o jarabes de frutas.
- Las bebidas adecuadas para los bebés son agua, leche para bebés, leche de vaca (cuando sea conveniente) y zumo de frutas muy aguado.
- Se deben evitar cualquier tipo de limonadas ya que llevan mucho azúcar y ácidos y perjudican los dientes.
- Bebés menores de un año no deben tomar ningún tipo de dulce ya que podrían acostumbrarse fácilmente a su sabor y rechazar los otros alimentos.
- Si a partir del primer año de edad quiere darle algún dulce, es preferible hacerlo durante las comidas y no entre horas.
- Vaya regularmente al dentista. Lo más apropiado sería cada 3 meses.
- Cuando tenga que ir al dentista, llévese a su hijo/a para que vaya observando y se acostumbre a esta situación.
- Ponga atención a que sus dientes no tengan caries! La caries se transfiere de padres a hijos.
- Busque un dentista antes de que su bebé tenga el primer diente. De esta forma, obtendrá buenos consejos sobre la higiene bucal, enjuague bucal, medicación con fluor, entre otros.

7. Estreñimiento (obstipación)

El estreñimiento en bebés y niños pequeños es a menudo la consecuencia de poca ingesta de agua al reducirse el hambre y/o por la necesidad de más líquido (por ej. por el calor). La administración adicional de hierro puede también causar estreñimiento. Pero también puede darse sin ningún motivo aparente.

Si un bebé con EB debe esforzarse mucho para poder ir de vientre, puede ser que incluso una defecación blanda le produzca dolor y que le surjan ampollas en la piel

alrededor del ano. El miedo al dolor provoca que se reprima la evacuación y empieza un círculo vicioso. Las heces reprimidas se vuelven más secas y duras, lo que implica que la defecación se vuelva incluso más dolorosa. Además se reduce el apetito y aumenta el malestar general.

Para prevenir un estreñimiento es de vital importancia prestar atención de que el niño tome mucha agua.

Si el niño rechaza el agua (hervida y enfriada), entonces puede ofrecerle un zumo natural mezclado con agua (por ej. 1 cuchara sopera de zumo mezclado con 100 ml. de agua) o un zumo para bebés también mezclado con agua (1 porción de zumo mezclado con la misma cantidad de agua).

Si su bebé ya toma alimento sólido, déle cada día papilla de verduras y de fruta. Tenga en consideración que plátanos, arándanos y arroz pueden estreñir. En cambio, potitos con manzana o pera tienen el efecto contrario. Alimentos integrales no deben ser suministrados todavía!

A partir del tercer año puede empezar a suministrar Optifibre®. Optifibre® se puede administrar también a niños más jóvenes en casos justificados. En este caso, asegúrese de discutir primero la dosis adecuada con su pediatra. Este producto contiene fibras vegetales solubles sin sabor y se puede comprar en las farmacias. Si a pesar de haber tomado todas estas medidas, el niño tiene estreñimiento, puede darle un laxante suave. Es mejor suministrarlo en pequeñas cantidades y de forma regular, que empezar a darlo cuando las heces ya son muy duras y el círculo vicioso ya ha tenido lugar (defecación-miedo al dolor-reprimir la evacuación-dolor). Otro producto que funciona con niños con EB es Movicol® (sustancia: Macrogol). Su médico puede darle una receta.

8. Anemia y falta de hierro

Los niños con EB pueden ser anémicos por dos motivos diferentes. En primer lugar, cuando la piel es muy vulnerable, pueden perder sangre debido a las heridas abiertas. Y esto puede suceder en el interior (boca, esófago, intestino y ano) o exteriormente debido a las heridas. Por otro lado, para algunos niños la carne (principal fuente de hierro) es casi imposible de masticar e ingerir. Una anemia crónica puede implicar cansancio y una reducción de la capacidad de rendimiento. Una señal de ello puede darse cuando el niño en la escuela no logra concentrarse por mucho tiempo o por la tarde está apático. La anemia influye negativamente en el proceso de cicatrización y puede tener otros efectos negativos en el estado de salud.

Por desgracia, al suministro adicional de hierro frecuentemente provoca estreñimiento (algunas veces puede provocar diarrea), sobre todo si se toma con un estómago vacío. Es importante combatir los efectos secundarios a fin de que se pueda continuar con la medicación. Hierro puede suministrarse en forma líquida o con pastillas. Para una mejor absorción en el cuerpo, es conveniente tomarlo juntamente con vitamina C (ya sea en polvo o con fruta o verdura). Pero a la vez hay que evitar tomar al mismo tiempo cinc (al menos tiene que haber 2 horas de pausa), ya que entonces se disminuiría la absorción de ambos elementos. En algunos casos, se suministra hierro en forma de infusión intravenosa.

9. Preguntas especiales

9.1. Su bebé no puede o no quiere comer?

Sería tomar el camino fácil dar la culpa a todo a la EB. Desarrollos normales como diversas infecciones con fiebre o cuando al bebé le están saliendo los dientes influyen sobre el comer y el beber. Estas enfermedades son inevitables en el desarrollo del niño (además de ser también importantes para el desarrollo del sistema inmunológico) pero son muy pesados para los padres.

Los niños poseen un sexto sentido que les permite percatarse del estado de ánimo de los padres. Si su hijo tiene uno de esos días (por la razón que sea) en los que tiene poco apetito, intente no mostrarle su preocupación ya que esto le provoca inseguridad.

El niño que está acostumbrado a llevar una alimentación equilibrada y tiene apetito cuando tiene un buen día, seguirá comiendo los alimentos adecuados aunque sea muy poco, cuando tenga un día „malo“. Por eso, es más efectivo utilizar a diario pequeños trucos para hacerle comer lo que debe. Cocine a menudo platos con huevos, carne, pescado, leche, queso y añádele alimentos ricos en grasas y con muchas calorías (como mantequilla, aceite, mayonesa, nata, creme fraiche, mascarpone, etc).

- Añada 2-3 cucharadas de nata o creme fraiche al puré de patatas. Cocine salsas, sopas, yogur, pudding, cremas, mousse de manzana.
- Ponga una buena capa de mantequilla a la rebanda de pan o galletas (o queso fresco, crema de almendras, crema de nueces)
- Ponga queso rallado a los espaguetis, utilice mayonesa, queso fresco, creme fraiche, patatas, verdura, una buena tortilla de patatas,...

-
- Añada 1 ó 2 cucharadas soperas de mermelada o trocitos de plátano maduro, etc al yogur, papilla, arroz con leche.
 - Utilice siempre productos con % alto de grasas (yogur griego, yogur azucarado, queso graso, etc).
 - Prepare salsas picantes y productos para untar con aguacates machacados, mayonesa, foie gras, patés, etc.
 - Prepare salsas dulces con mermeladas, creme fraiche o mascarpone.
 - ...Y todo aquello que se le ocurra para ganar calorías y hacer la comida para su hijo todavía más sabrosa.

9.2. Comida triturada

Algunos niños sólo consiguen comer comida muy blanda, triturada o líquida. Se cansarán con rapidez de la comida si sólo consiste en sopa o helado. Pero si al menos estas comidas, que debido a la enfermedad deben ser diferentes a las del resto de la familia se toman conjuntamente, ayudará al niño a sentirse menos „extraño“.

A menudo los niños quieren ver la comida que se va a triturar para asegurarse de que van a comer lo mismo que el resto de miembros de la familia. La comida triturada tiene un mejor aspecto si no se mezclan todos los ingredientes y si el color de la zanahoria, de los guisantes, de las patatas, contrastan con el color de la carne. Así aprende a diferenciar los diferentes gustos de los alimentos.

Si las mucosas presentan heridas, puede darse que se prefiera que la comida esté enfriada, fría o incluso parcialmente helada.

Muchas de las comidas pueden prepararse en grandes cantidades y congelarlas por raciones y utilizarlas cuando por ejemplo lo que está comiendo el resto de la familia no se puede triturar.

Para ablandar la comida triturada se puede utilizar sopa, leche o salsas. Si se utiliza agua, la comida queda líquida, sin sabor y se pierden importantes sustancias nutritivas. A ser posible, no cuele la comida ya que se reduce su contenido de fibras vegetales.

9.3. Alimentación adicional

Si su hijo tiene problemas en masticar e ingerir los alimentos, de poco le servirán los consejos acabados de mencionar para que su hijo reciba todas las sustancias nutritivas que les son necesarias. Por suerte, existe una gran oferta de alimentos fortificados.

Se pueden presentar de varias formas:

- Alimentos adicionales completos: normalmente se presentan en forma de bebida o crema. Pueden sustituir una comida o completarla. Como normalmente su presentación va enfocada a los niños (envases de colores con pajitas), les gusta llevárselo como merienda para la escuela.
- Módulos: se suministran durante las comidas. Contienen una alta concentración en una determinada sustancia nutritiva, por ej: un producto hipercalórico, con proteínas, con grasas o fibras vegetales.

Es conveniente contactar con un/a nutricionista para que le informe sobre los actuales alimentos adicionales que se ajustan mejor a las necesidades de su hijo/a.

Es recomendable ir alternando productos con regularidad ya que los niños se hartan de ellos con facilidad.

9.4. Dilatación esofágica (estenosis)

Los niños que padecen de una forma distrófica recesiva de EB desarrollan a menudo una estrechez en el esófago que les dificulta la ingesta de alimentos. Incluso a veces llega a dificultar la ingesta de bebidas. Una dilatación del esófago (estenosis) es una intervención quirúrgica bajo sedantes que permite al médico ensanchar o dilatar con cuidado la estrechez del esófago. Para muchos niños representa una gran mejora a la hora de ingerir los alimentos. Normalmente hay que repetir la intervención de forma regular. Si un niño a pesar de haber tenido esta intervención, continua no comiendo todos los alimentos que le serían necesarios, entonces seguramente se recomendará introducir una sonda de gastrostomía endoscópica percutánea.

9.5. Sondas nasales y sondas de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)

Unas mucosas irritadas en la cavidad bucal y el consecuente dolor que causan al tragar, afectan negativamente las comidas y reducen la ingesta de alimentos.

Si cabe la posibilidad de suministrar el alimento directamente al estómago (y, de esta forma, se evita la „zona problemática“ de boca, faringe y esófago), el niño podrá gozar de los alimentos que le sean posibles de tragar y el resto de sustancias nutritivas que necesite, se le podrán suministrar a través de una sonda.

Sondas nasales (tubos delgados y flexibles que van introducidos por la nariz y van a parar al esófago y al estómago) se recomiendan raras veces y por poco tiempo. Los niños las rechazan claramente ya que son muy visibles y además son difíciles de fijar en una piel tan vulnerable.

En el caso de las llamadas sondas PEG (sondas de gastrostomía endoscópica cutánea, PEG por sus siglas en inglés), en una pequeña intervención quirúrgica en la que el tubo viene introducido por la pared abdominal hasta el estómago.

Una de las ventajas que presenta es que el „button“ (un tope protector contra la pared exterior de la pared abdominal y en el que se conectará un tubo cuando llegue el momento de suministrar el alimento) queda escondido debajo de la ropa. Además una sonda PEG puede extraerse fácilmente cuando deje de ser necesaria. Puede ser utilizada con frecuencia o raramente. El niño puede comer y beber lo que él quiera y el resto se suministra a través de la sonda. También se puede utilizar para suministrar medicamentos que tienen mal sabor.

La alimentación a través de la sonda PEG:

No se recomienda intentar suministrar alimento triturado a través de la sonda nasal o de PEG, porque puede quedar obstruída y además podrían aparecer bacterias nocivas. Tiene que administrarse comida especial para sondas que le recetará el médico. El/la nutricionista le recomendará el producto adecuado para su hijo dependiendo de sus necesidades y de su edad.

Existen muchas posibilidades de cómo y cuándo puede suministrarse alimentos a través de la sonda. Cada niño tiene unas necesidades individuales y cada familia tiene un ritmo de vida distinto. Todo ello lo tendrá en consideración el/la nutricionista a la hora de establecer un plan adecuado para su hijo/a.

A continuación les presentamos las formas más frecuentes:

- Suministrar después de las comidas una cantidad pequeña, por ej. 50 ml., si su hijo/a no ha comido nada o no ha comido lo suficiente.
- Dejar gotear el alimento en la sonda por la noche, cuando el niño esté ya durmiendo, por ej. 300 ml. entre las ocho y las once de la noche.
- Dejar gotear la sonda durante toda la noche, lo que conlleva que el niño se levante al día siguiente sin apetito.

Aunque normalmente durante la noche no se tenga la habitud de comer, muchos pacientes con EB dan preferencia a esta modalidad. De esta forma, les queda tiempo durante el día para comer y beber a través de la boca, y para otro tipo de actividades. El inconveniente de alimentar con sonda durante la noche es que implicará la necesidad de orinar y defecar, impidiendo el descanso continuado de padres e hijo/a.

Éste será seguramente el caso si se administra una cantidad superior a los 500 ml. La alimentación por sonda PEG puede adaptarse a las necesidades y hábitos de cada familia, de manera que queden integradas en el ritmo diario de cada uno.

10. Información

Una parte de esta información presente se basa en la traducción y adaptación del prospecto „Nutrition in EB for Children over 1 Year of Age“ de Lesley Haynes (Nutricionista infantil para EB, Londres, Reino Unido).